

FACULTE DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1890

— THÈSE —

N° —

86

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 30 Janvier 1890, à 1 heure

PAR

Philippe GRENIER

Né à Pontarlier (Doubs) le 14 août 1865

É T U D E

SUR

LA MALADIE DE THOMSEN

Président : M. BALL, professeur.

Juges : { MM.
G. SÉE, professeur
DUGUET, GLEY, agrégés.

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
HENRI JOUVE

23, rue Racine 23,
1890

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen.....	M. BROUARDEL.
Professeurs.....	MM.
Anatomie.....	FARABEUF.
Physiologie.....	CH. RICHEL.
Physique médicale.....	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale.....	A. GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.....	BAILLON.
Pathologie et thérapeutique générales.....	BOUCHARD.
Pathologie médicale.....	{ DAMASCHINO.
	{ DIEULAFOY.
Pathologie chirurgicale.....	{ GUYON.
	{ LANNELONGUE.
Anatomie pathologique.....	CORNIL.
Histologie.....	MATHIAS DUVAL.
Opérations et appareils.....	DUPLAY.
Pharmacologie.....	REGNAULD.
Thérapeutique et matière médicale.....	HAYEM.
Hygiène.....	PROUST.
Médecine légale.....	BROUARDEL.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	LABOULBÈNE.
Pathologie comparée et expérimentale.....	STRAUS
	{ G. SEE.
Clinique médicale.....	{ POTAIN.
	{ JACCOUD.
	{ PETER.
	{ GRANCHER.
Clinique des maladies des enfants.....	BALL.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.....	FOURNIER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	CHARCOT.
Clinique des maladies du système nerveux.....	{ RICHEL.
	{ VERNEUIL.
Clinique chirurgicale.....	{ TRELAT.
	{ LE FORT.
Clinique ophthalmologique.....	PANAS.
Cliniques d'accouchements.....	{ TARNIER
	{ PINARD

*Professeurs honoraires : MM. GAVARRET, SAPPEY, HARDY
et PAJOT.*

Agrégés en exercice.

MM.	MM.	MM.	MM.
BALLET.	GILBERT.	NETTER.	ROBIN Albert.
BAR.	GLEYS.	POIRIER, chef des	SCHWARTZ.
BLANCHARD.	HANOT.	travaux anatomiques	SEGOND.
BRISAUD.	HUTINEL.	POUCHET.	TROISIÈRE.
BRUN.	JALAGUIER.	QUENU.	TUFFIER.
CAMPENON.	KIRMISSON.	QUINQUAUD.	VILLEJEAN.
CHANTEMESSE	LETULLE.	REITTERER.	WEISS.
CHAUFFARD.	MARIE.	REYNIER.	
DEJERINE.	MAYGRIER.	RIBEMONT-DESSAIGNES	
FAUCONNIER.	NELATON.	RICARD.	

Le secrétaire de la Faculté ; CH. PUPIN.

Par délibération en date du 9 déc. 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

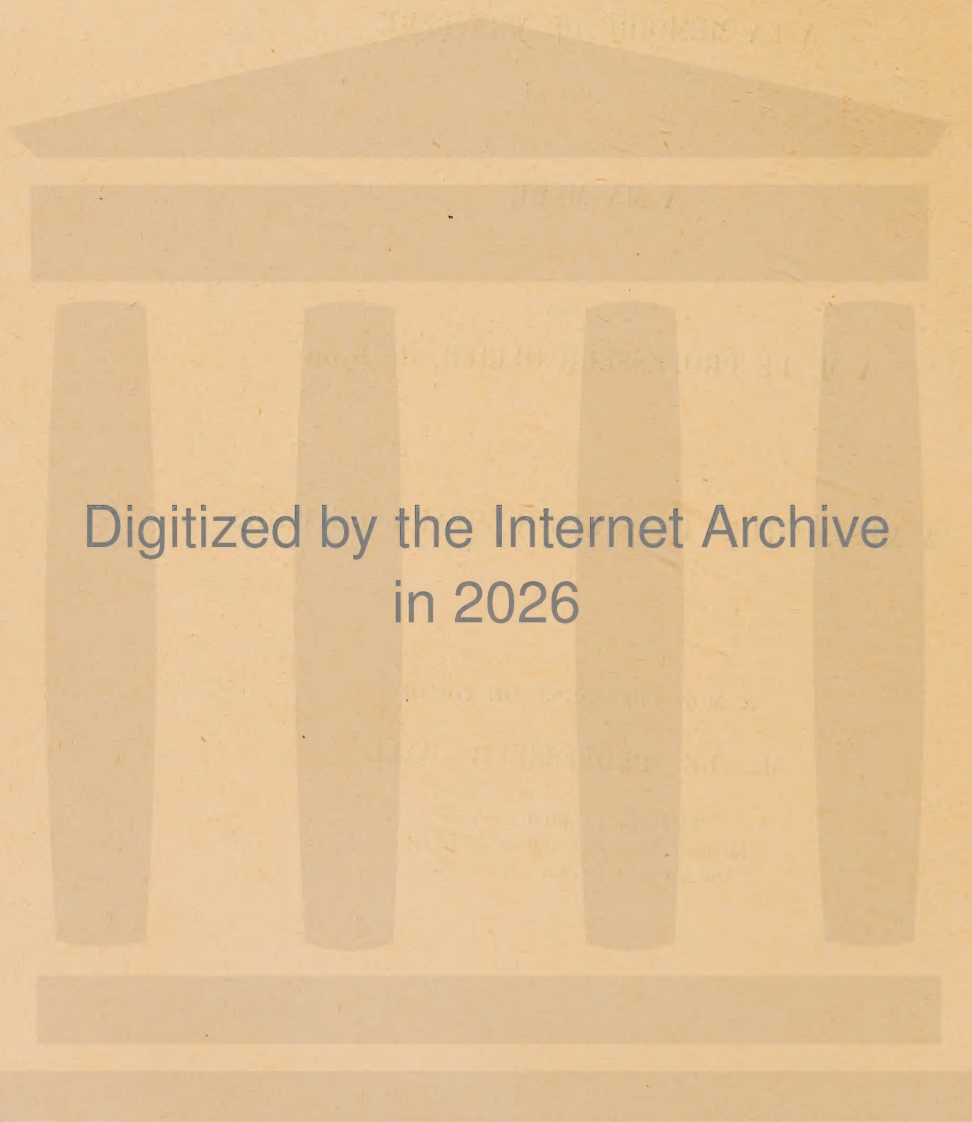
A M. LE PROFESSEUR OLLIER, de Lyon

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR BALL

Médecin à l'hôpital Laënnec
Membre de l'Académie de Médecine
Officier de la Légion d'honneur.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552023_0050

ÉTUDE SUR LA MALADIE DE THOMSEN

AVANT-PROPOS

La maladie de Thomsen est caractérisée par un ensemble de troubles de la motilité qui consistent essentiellement en la production de spasmes au début des mouvements volontaires ; l'hypertrophie et la faiblesse musculaire, les réactions toutes spéciales des muscles, les altérations qu'Erb a trouvées dans les fibres musculaires ne laissent plus de doute sur le siège de cette affection ; il s'agit, on peut l'affirmer maintenant, d'une maladie musculaire que l'on peut classer à côté des amyotrophies, et en particulier à côté de la paralysie pseudo-hypertrophique, bien que l'anatomie pathologique la distingue absolument de cette dernière.

Si le côté clinique de cette affection est bien connu, il n'en est pas de même de sa nature, ainsi que le démontrent les nombreux noms dont elle a été baptisée suivant l'idée que les auteurs s'en sont fait.

Thomsen voulait l'appeler *ataxie musculaire* ; dans son mémoire il la dénomme « *Spasmes toniques dans les muscles volontaires en conséquence d'une disposition psychique héréditaire.* » Pour Seelignuiller, il s'agirait d'une « *paralysie spinale spasmodique hypertrophique.* »

Nous citerons encore les noms de « *raideur et hypertrophie musculaire* » (Bernhardt), « *myotonia congenita* » (Strümpell), « *spasmes musculaires au début des mouvements volontaires* » (Ballet et Marie), « *myotonia congenita intermittens* » (Weichmann), « *dysmyotonie congénitale* » (Longuet).

Mais maintenant on n'emploie plus que le terme de « *maladie de Thomsen* » qui a l'avantage de ne pas préjuger de la nature de l'affection, d'être plus court et enfin de rendre hommage à celui qui l'a décrite le premier en dévoilant une infirmité héréditaire dont il était lui-même atteint.

Ayant eu l'occasion d'observer un cas bien net de maladie de Thomsen dans le service de M. le docteur Raymond, à l'hôpital Saint-Antoine, nous avons été frappé de l'intérêt que présente cette affection malgré sa rareté.

Il s'agit là d'une maladie qui appartient à la classe des maladies musculaires que nous connaissons depuis si peu de temps et sur lesquelles il nous reste tant à apprendre malgré les beaux travaux de l'Ecole française. Et si son intérêt scientifique est grand, son intérêt pratique ne l'est pas moins : ces malades courent en effet le risque d'être pris pour des simulateurs, d'abord dans les établissements d'instruction où les punitions de leurs maîtres et les moqueries de leurs camarades les aigriront, puis surtout au régiment où leur infirmité peut entraîner pour eux les conséquences les plus graves.

Il importe donc que les médecins d'établissements d'ins-

truction et les médecins militaires connaissent bien la maladie de Thomsen.

Arrivé aux termes de nos études médicales nous sommes heureux d'exprimer ici notre sincère et vive gratitude à tous nos maîtres dans les hôpitaux de Paris, MM. les docteurs Troisier, Talamon, Ledentu, Humbert, T. Anger, Routier et Lucas-Championnière.

Nous prions également M. le professeur Ball de vouloir bien agréer avec nos remerciements l'hommage de notre profonde reconnaissance pour l'honneur qu'il nous a fait en acceptant de présider notre thèse.

HISTORIQUE

La maladie de Thomsen fait son apparition dans la pathologie en 1876 ; c'est à cette époque que paraît dans les archives de Psychiatrie le mémoire du docteur J. Thomsen, médecin de district à Kappeln (Sleswig), mémoire intitulé : « *Tonische Krämpfe in willkürlich beweglichen Muskeln in Folge von ererbter psychischer Disposition.* »

Le mémoire qui ouvre la série des publications relatives à la nouvelle maladie est la propre observation de l'auteur et l'histoire de sa famille. Thomsen y insiste tout particulièrement sur le côté psychique de son affection. Pour lui elle doit être placée à la limite des psychoses.

Ce n'est pas à dire que cette affection ait complètement échappé à l'attention des auteurs précédents ; ainsi on trouve dans Charles Bell que certains malades sont par moment incapables de diriger leurs membres : entre autres une gentleman se livrait à de violents exercices de corps avec la plus grande facilité, mais il ne pouvait donner le bras à une dame pour la conduire à table sans trébucher comme un homme ivre. Bell y voit un trouble psychique, une maladie de la volonté. Leyden, dans sa clinique des maladies de la moelle, donne une observation absolument typique ; rien n'y manque, pas même l'hérédité. On trouvera cette observation à la fin de cette thèse.

Néanmoins c'est Thomsen qui le premier a individualisé cette maladie et il est juste qu'elle porte son nom.

Depuis 1876 les mémoires et les observations n'ont pas manqué sur la nouvelle affection : ils ont été nombreux en Allemagne surtout ; on en trouvera plus loin la bibliographie. En France ce n'est qu'en 1883 que la maladie de Thomsen est signalée par le professeur Charcot chez un israélite du Caire. Ce malade a fait l'objet d'un article de Ballet et Marie, paru dans les *Archives de Neurologie* et qui est le premier travail français sur le sujet qui nous occupe.

C'est à Erb que nous devons le plus de notions concernant la symptomatologie et l'anatomie pathologique de la maladie de Thomsen. Quelques examens histologiques avaient déjà été faits sans résultat par quelques observateurs, lorsqu'en 1885 Erb fit paraître dans le *Mendels neurologisches Centralblatt* un article où il décrit les altérations musculaires qu'il a trouvées dans trois cas : c'est tout ce que nous possédons sur l'anatomie pathologique de la maladie de Thomsen. En même temps le savant professeur d'Heidelberg caractérise une réaction toute spéciale des muscles dans cette maladie, la *réaction myotonique* qu'il compare à la réaction de dégénérescence.

En 1886 Erb fait paraître une étude complète sur la maladie de Thomsen. Enfin le 10 juillet 1888 le professeur Charcot a consacré une leçon clinique au malade qui fait le sujet de notre observation.

ETIOLOGIE

Ce qui frappe à première vue dans l'Étiologie de cette maladie, c'est qu'elle est héréditaire au plus haut point ; il n'y a pas lieu d'en être surpris puisqu'il s'agit d'une maladie musculaire, c'est-à-dire d'une maladie qui appartient à la pathologie nerveuse, au même titre que la paralysie pseudo-hypertrophique ; mais on doit remarquer que c'est l'hérédité similaire qui prédomine ici de même que dans les autres myopathies primitives, forme juvénile de l'atrophie musculaire progressive d'Erb, type Landonzy-Déjerine, paralysie pseudo-hypertrophique. Rien n'est plus typique à cet égard que l'histoire de la famille de Thomsen, que nous avons résumée sous forme d'arbre généalogique à la fin de cette thèse ; la maladie commence à la troisième génération ; — sur quatre enfants il y en a deux qui sont atteints, la mère du docteur Thomsen étant indemne, — à la quatrième génération il y a 7 malades dont Thomsen lui-même sur 13 enfants, — à la cinquième génération 36 enfants dont 4 appartenant à Thomsen ; parmi ceux-ci 6 seulement sont atteints. Dans les observations que nous donnons on peut relever 20 fois l'existence de l'hérédité similaire. Dans 12 autres observations il n'y a pas d'antécédents ou bien on trouve seulement l'hérédité de transformation. Celle-ci est d'ailleurs

également nette dans beaucoup de cas où l'on trouve en plus l'hérédité similaire : la famille Thomsen en est un bon exemple. Enfin on peut également trouver des antécédents arthritiques comme dans l'observation qui nous est personnelle ; ce fait n'a rien qui doive surprendre, étant donné la parenté intime qui existe entre la famille arthritique et la famille neuropathologique.

De causes occasionnelles il n'en est presque pas question ; dans quelques observations seulement on note que la maladie a été remarquée après une peur, mais il est bien évident que dans ces cas l'émotion n'a eu d'autre effet que d'exagérer et de mettre en lumière un trouble qui existait déjà depuis longtemps à l'état latent.

Quant au sexe, jusqu'à présent les 3/4 des observations se rapportent à des hommes ; il semble donc qu'il y ait une prédisposition très notable du sexe masculin ; mais il faut dire aussi que la maladie a beaucoup plus de chance de ne pas attirer l'attention chez la femme plus sédentaire. L'homme au contraire a plus d'occasion de remarquer les troubles de la locomotion dont il peut être atteint.

Enfin nous devons faire remarquer qu'il s'agit d'une maladie qui frappe les enfants dès le plus jeune âge ; la plupart du temps les malades se sont toujours connus dans cet état : leur affection semble congénitale ; dans les rares cas où, comme dans le nôtre, l'affection semble ne s'être déclarée qu'assez tard, on en trouve toujours la trace dans les antécédents si l'on interroge le malade avec soin.

SYMPTOMATOLOGIE.

La maladie de Thomsen est essentiellement constituée par une gêne singulière du mouvement qui arrête l'acte à son début; le malade veut-il marcher, étendre le bras, donner une poignée de main, un coup de poing, diriger son regard sur tel ou tel point? au moment même où il commence à se mouvoir, il semble perdre son empire sur lui-même, ses muscles ne lui obéissent plus et il reste figé sur place. Mais bientôt l'impuissance s'évanouit, les membres s'assouplissent de nouveau et il accomplit l'acte voulu avec la même facilité qu'un homme sain; et cette impuissance momentanée reparaît chaque fois qu'un nouvel acte recommence.

Si l'on fait déshabiller un malade atteint de cette affection, on est le plus souvent frappé de l'apparence herculéenne de sa musculature; ses muscles qui présentent dans leur fonctionnement une modification si singulière, sont également altérés dans leur forme; ils sont hypertrophiés. Mais la force musculaire ne répond pas à cette hypertrophie; bien plus, elle est notablement diminuée dans la majorité des cas, au point même que ces malades avec leurs muscles énormes, peuvent être pris pour des pseudo-hypertrophiques, et que certains auteurs ont mê-

me été jusqu'à admettre la coexistence des deux affections dans certains cas.

Les nerfs et les muscles présentent aux excitations mécaniques et électriques des réactions toutes particulières, caractéristiques, qui ont été étudiées par Erb avec le plus grand soin.

Il existe en outre une certaine modification de l'état psychique qui, suivant Thomsen, serait la cause des troubles moteurs, mais qui suivant d'autres auteurs, n'en serait que la conséquence.

Nous aurons donc à étudier successivement dans ce chapitre : 1° les troubles de la motilité qui méritent le premier rang, à cause de leur importance capitale ; 2° les résultats de l'étude des muscles au point de vue de leur forme, de leur force, de leurs réactions aux excitations mécaniques et électriques, en y ajoutant les réactions des nerfs moteurs qui en sont inséparables ; 3° le système nerveux aussi bien au point de vue de la sensibilité et des réflexes qu'au point de vue psychique ; 4° enfin la marche et l'évolution de la maladie.

I. — *Troubles de la Motilité.*

La maladie de Thomsen se manifeste à l'occasion de tous les mouvements volontaires : tous les muscles striés sont ou peuvent être atteints ; — les muscles lisses par contre sont toujours indemnes.

Les individus qui présentent cette maladie ont remarqué que dès l'enfance le plus souvent, il leur était im-

possible de se mouvoir comme les autres ; Thomsen raconte dans son mémoire qui est sa propre observation, qu'il ne pouvait pas répondre immédiatement à un appel lorsqu'il était assis sur une chaise : il se levait alors, mais ses jambes étaient prises d'une crampe tonique, qui l'empêchait d'avancer. S'il se forçait il tombait et restait quelques instants à terre comme une masse sans pouvoir faire un mouvement ; et il était incapable de se retenir avec les mains pour éviter cette chute. Si au contraire il avait le temps de laisser passer cette raideur, cette sorte de crampe, alors la volonté reprenait son empire progressivement et il lui était possible de marcher et de courir comme si de rien n'était ; une fois en train il était aussi agile que les autres.

Cette infirmité attire naturellement de nombreuses réprimandes à l'enfant que ses maîtres accusent de paresse ou de mauvaise volonté. Mais c'est au régiment que les conséquences en sont les plus graves ; on comprend combien de punitions s'attire le malheureux soldat qui se trouve justement dans les meilleures conditions pour que sa maladie se manifeste au plus haut degré ; notre malade était incapable de partir au commandement de « Marche ! » Chez lui pourtant à ce moment l'affection n'était pas à son plus haut degré de développement et il a pu faire sans trop d'encombres les six mois de service auxquels il était astreint.

Mais il n'en n'a pas été toujours de même pour les autres malades et Thomsen raconte dans son mémoire toutes les tribulations que son fils a dû subir avant d'être

réformé ; aussi est-ce en partie pour épargner aux autres ces souffrances qu'il s'est décidé à décrire la maladie dont il était atteint.

Un israélite du Caire qui a été étudié par le P^r Charcot et d'après lequel MM. Ballet et Marie on les premiers en France décrit cette maladie, présentait ces troubles moteurs à un très haut point ; lorsqu'il voulait monter à cheval sa jambe gauche au moment où il engageait le pied dans l'étrier, était saisie de raideur en flexion, puis quand cette raideur avait cessé, la jambe droite était à son tour fixée en extension au-dessus de la croupe du cheval ; enfin ces phénomènes disparaissaient et le malade pouvait se placer en selle. Telle encore une chanteuse de café concert dont Seeligmüller raconte l'histoire ; lorsqu'elle avait fini de chanter elle était obligée de rester en place pendant quelques instants avant de pouvoir se mettre en marche pour quitter la scène.

Les membres supérieurs présentent les mêmes phénomènes ; si l'on ordonne à notre malade de vous serrer la main, on s'aperçoit qu'il ne peut pas lâcher prise immédiatement ; mais si on renouvelle plusieurs fois de suite le même exercice, on constate que la raideur disparaît de plus en plus vite et que bientôt les mouvements redeviennent aussi libres que chez un homme sain. De même, si le malade étend brusquement le bras, il est obligé de garder cette attitude pendant quelques instants.

Les muscles de la tête sont atteints très souvent en totalité ou en partie ; ainsi la mastication est entravée à

son début. Si le malade se met à parler, il bégaye tout d'abord, puis la langue se libère, la parole devient de moins en moins embarrassée, enfin il arrive à parler comme tout le monde.

De même les mouvements des yeux peuvent être compromis et dans quelques observations il est noté que le malade ne peut fixer immédiatement les objets qu'il veut. Enfin, il n'est pas jusqu'aux muscles de la mimique qui ne puissent être atteints, comme chez le malade de MM. Pitres et Dallidet : « La figure a perdu sa mobilité, les « expressions passionnelles restent fixées après que l'« dée qui les a produites a disparu et que la volonté a « cessé son action. Si M... se met à rire, les muscles de « sa figure contractés exprimeront malgré lui le rire pendant un temps très long. »

Quant aux mouvements communiqués, on peut dire qu'ils ne provoquent pas de telles raideurs, malgré quelques exemples que l'on a voulu en donner.

Tels sont les troubles de la motilité que l'on observe dans la maladie de Thomsen ; mais il s'en faut de beaucoup qu'ils se présentent toujours tous réunis chez le même malade et qu'ils aient une intensité toujours égale ; à ce point de vue, rien n'est plus variable que la maladie qui nous occupe et à côté de malades fort gravement atteints il en est qui ne présentent qu'une gêne à peine sensible. Moëbius a donné à ces cas les noms de *formes frustes* de la maladie de Thomsen.

Si l'intensité de la maladie est variable suivant les cas, les symptômes sont également loin de se reproduire

avec une force constante chez le même individu ; une foule de circonstances influent sur leur production, et sans parler ici des modifications qui sont le fait de l'évolution de la maladie, nous devons noter un certain nombre de causes qui interviennent pour augmenter ou au contraire pour diminuer la gêne des mouvements.

De ces influences, les unes sont physiologiques, les autres psychiques. Parmi les *physiologiques*, notons en première ligne l'*impression du froid*, qui augmente beaucoup la raideur, ce qui n'est pas étonnant, puisque, même à l'état normal, le froid occasionne une raideur des muscles qui peut être portée très loin. Au contraire, la *chaleur* facilite l'action des muscles ; la *fatigue* agit comme le froid, tandis qu'un *long repos* rend les membres plus agiles ; mais il faut que ce soit un repos prolongé, un repos complet et non pas un temps d'immobilité venant après une fatigue, car dans ce cas, au contraire, le spasme est très intense ; ainsi notre malade a fort bien remarqué que si, après une marche, il restait quelque temps en place, c'est alors qu'il lui était le plus difficile de repartir.

Dans quelques observations il est dit que l'*ingestion des boissons alcooliques* ou d'un *copieux repas* agit comme le repos ; et chez le malade de MM. Ballet et Marie, il est formellement noté que l'*abstinence du coït* pendant huit à neuf jours augmentait la tendance au spasme. Enfin Thomsen a observé sur lui-même et sur ses enfants que pendant la *période d'incubation des maladies aiguës*, l'aptitude aux crampes augmente considérablement et s'étend

à des muscles qui en étaient exempts à l'état normal, à ceux de la poitrine et de l'abdomen par exemple ; cette exacerbation des symptômes dure d'autant plus longtemps que l'affection intercurrente est plus intense et plus longue.

Les *influences pshychiques* ne sont pas moins importantes. La crainte d'être remarqués, la terreur de ne pouvoir exécuter un mouvement nécessaire, la surprise que cause une impression subite, la colère sont autant de causes qui exagèrent la tendance au spasme chez les individus atteints de maladie de Thomsen. Ainsi Thomsen raconte qu'étant jeune, un obstacle imprévu, un heurt, une impression sensorielle soudaine, même une pensée survenant brusquement, arrêtait sa course tout net ; et jamais il n'était aussi gauche et aussi gêné qu'en présence des réprimandes de ses maîtres ou des moqueries de ses camarades ; plus tard, au contraire, lorsqu'il eut acquis plus de sang-froid, il apprit à surmonter plus facilement les difficultés.

Tel est encore le cas de notre malade chaque fois qu'il lui prend fantaisie de descendre d'un omnibus en marche : l'émotion, la crainte de tomber décuplent son infirmité, aussi à peine son pied a-t-il touché terre, qu'il est saisi d'un spasme général de tous les muscles de son corps, et il tombe raide, sans faire aucun mouvement pendant tout le temps que dure ce spasme. Il ne serait pas difficile de trouver d'autres exemples de cette influence d'une émotion ; nous ne citerons plus que le cas du malade de Ballet et Marie qui, un jour qu'il était en

colère, voulut donner un coup de poing à son adversaire : il fut pris aussitôt d'une raideur généralisée de la plupart de ses muscles et son adversaire ayant riposté, il tomba lourdement quoiqu'il n'eut reçu qu'un coup très léger.

Nous venons d'étudier les effets de cette impotence spéciale qui constitue la maladie de Thomsen ainsi que les principales circonstances qui influent sur le malade pour favoriser ou entraver ses mouvements. Il nous faut maintenant analyser de plus près la cause de cette impotence, le spasme. Il s'agit bien en effet d'un spasme, c'est visible ; d'ailleurs le malade en a parfaitement conscience, il sent très bien que si ses muscles ne lui obéissent plus, c'est non pas parce qu'ils sont paralysés, mais bien parce qu'ils se contractent malgré lui ; ce spasme n'est pas douloureux, ce n'est pas une crampe, c'est simplement une contraction musculaire prolongée, c'est une contraction tonique tétaniforme, d'où les noms de *myotonia congenita* (Strümpell), *myotonia intermittens* (Weichmann), *dysmyotonie congénitale* (Longuet). Ces contractions toniques durent 5, 20, jusqu'à 30 secondes avant que la décontraction puisse avoir lieu.

Il semble donc que ce sont les décontractions qui sont difficiles et non pas les contractions ; les décontractions sont difficiles, tardives, mais seulement au début des mouvements et elles deviennent de moins en moins tardives à mesure qu'elles se répètent, car nous avons bien vu qu'au bout d'un certain temps les mouvements s'ils se répètent, deviennent de plus en plus faciles. De là

vient le nom de « *spasme au début des mouvements volontaires* » qui a été imposé à cette maladie par MM. Ballet et Marie dans leur mémoire des archives de neurologie de 1883.

Il est à remarquer aussi que plus le mouvement est énergique et plus le spasme dure longtemps, si par exemple on prie le malade d'étendre son bras avec force, son bras reste étendu beaucoup plus longtemps que dans toute autre circonstance.

Le tracé que nous empruntons au mémoire de Pitres et Dallidet montre fort bien toutes ces particularités (V. Fig. 7). Il représente une série de contractions de la main exécutées le plus vite possible ; on voit que toutes les ascensions qui correspondent aux contractions sont droites, brusques comme à l'état normal, tandis que les descentes qui représentent les décontractions sont inclinées, lentes au début ; mais elles se raccourcissent progressivement et bientôt elles ne diffèrent plus de ce que l'on observe à l'état normal.

II. — *Etude des muscles.*

A. Forme. — Dans beaucoup d'observations on trouve signalée une hypertrophie musculaire plus ou moins considérable ; souvent le malade a un aspect véritablement athlétique, comme celui de Erb, un garçon de 14 ans : « Les formes de son corps sont normales mais on observe un développement extraordinaire de toute la musculature volontaire qui donne à cet enfant un aspect herculéen

beaucoup plus avancé que son âge. La jambe et la cuisse ont un volume inusité, la musculature du siège encore plus ; les avants-bras présentent un développement musculaire semblable à celui des hommes adonnés aux durs travaux ; les muscles de l'omoplate et de la nuque sont modelés avec force, mais ce qui est particulièrement remarquable c'est la saillie globuleuse des bourrelets musculaires formés par les pectoraux.

Il en résulte que l'aspect du malade présente dans son ensemble quelque chose de fort et de massif comme chez un homme puissant complètement développé. Les mesures suivantes sont tout-à-fait extraordinaires pour son âge :

Mollet, à droite, 31 c. 6, à gauche, 31 c. 6 ;

Cuisse, (15 cent. au-dessus de la rotule), 43 c. 5, à gauche, 43 c. 6 ;

Avant-bras (en haut), 21 c., à gauche, 21 c. ;

Bras (milieu), 23 c. 3. à gauche, 23 c. 3 ;

Thorax (sur l'appendice xyphoïde), 76 c ;

— (sur le mamelon), 80 c. »

Cette hypertrophie des muscles peut faire défaut ; elle n'est pas signalée dans toutes les observations ; lorsqu'elle se présente elle est ordinairement plus marquée aux membres inférieurs, mais elle peut se rencontrer aussi aux membres supérieurs et dans les observations de Pitres et Dallidet et de Vigouroux, on trouve noté expressément que les muscles des mains eux-mêmes sont volumineux.

La consistance des muscles à l'état de repos est ordi-

nairement normale ; dans trois cas d'Erb, les muscles étaient élastiques, de résistance moyenne, comme les muscles d'hommes vigoureux ; mais à l'état de contraction, ils étaient remarquablement durs et résistants, avec des contours anguleux. Chez le malade de Pitres et Dallidet « quand les muscles sont contractés, ils sont irrégulièrement bossués, présentant çà et là des dépressions ou des nœuds qui leur donnent un aspect tout à fait singulier ».

b. Force. — La force musculaire est bien loin d'être en rapport avec l'hypertrophie des muscles ; non seulement elle n'est pas augmentée, mais dans beaucoup de cas on la trouve diminuée. Le malade de Pitres et Dallidet, par exemple, ne pouvait donner au dynamomètre un effort supérieur à 26-29 kilogrammes. Notre malade est presque un infirme ; s'il marche encore assez aisément, il lui est, par contre, impossible de soulever la tête lorsqu'il est étendu sur le dos ; si on le prie de se relever, on croirait avoir sous les yeux un malade atteint de paralysie pseudo-hypertrophique : il commence par se retourner sur le ventre, puis il se met à quatre pattes, mais lorsqu'il s'agit pour lui de grimper le long de ses cuisses demi-fléchies, il est trop faible et on est obligé de lui venir en aide pour qu'il puisse se redresser. Cette ressemblance avec les pseudo-hypertrophiques est d'autant plus frappante chez certains sujets, qu'il existe chez eux aussi de la lordose lombaire qui, jointe à l'hypertrophie des cuisses et des fesses, leur donne un aspect tout spécial ; cette lordose est signalée dans quelques observations, entre

autres dans celles de Bernhardt, de Peters, de Seeligmüller.

A côté de ces faits où la force est très diminuée, il en existe d'autres où elle est simplement un peu amoindrie ; d'autres où elle est absolument normale.

— Enfin Thomsen raconte que ses fils sont remarquablement forts.

La faiblesse musculaire n'est donc pas un fait absolument constant dans la maladie de Thomsen ; néanmoins elle se trouve dans la plupart des cas et doit être classée au nombre des symptômes de cette maladie au même titre que l'hypertrophie.

c. Réactions mécaniques et électriques dans l'appareil neuromusculaire. — Ici nous sommes redevables de la plupart de nos connaissances à Erb, qui a fait faire tant de progrès à l'électro-diagnostic en général. C'est lui qui a déterminé d'une façon précise la réaction particulière à la maladie de Thomsen, la « réaction myotonique », qu'il compare à la réaction de dégénérescence. Cette réaction qui est facilement reconnaissable dans ses caractères les plus essentiels, présente un très grand intérêt, car elle est absolument caractéristique et permet d'établir le diagnostic avec certitude.

Nous en avons vérifié sur notre malade les traits les plus saillants ; mais l'imperfection de nos moyens d'exploration ne nous a pas permis de pratiquer un examen aussi complet que nous l'aurions désiré. Nous empruntons à la monographie d'Erb la plupart des détails qui vont suivre.

NERFS MOTEURS. — *L'excitabilité mécanique* paraît plutôt diminuée qu'augmentée, car dans les observations d'Erb, la percussion avec le marteau des plexus et des troncs nerveux ne déterminait nulle part de contraction appréciable.

L'excitabilité aux courants faradiques paraît normale en quantité. Mais la forme des contractions provoquées varie essentiellement suivant les cas : les secousses isolées, quelle que soit leur intensité ne donnent jamais qu'une contraction brève, instantanée; si le trembleur oscille librement, donnant ainsi une succession rapide de secousses d'induction, on obtient une contraction tonique, durant de 4 à 10 secondes, à la condition pourtant que le courant soit suffisamment fort; enfin les courants très faibles ne donnent que des contractions brèves, quel que soit leur mode d'application.

L'excitabilité aux courants galvaniques est aussi parfaitement normale en quantité (*CaFS* minima entre 0,5 et 2,0 milliampères). On doit pourtant noter une légère diminution de l'excitabilité en ce sens que *CaFST* ne survient qu'avec des courants relativement forts, le plus souvent en même temps que *CaOC*, quelquefois même après.

Les contractions sont toujours courtes, instantanées, comme à l'état normal; même après le tétanos de fermeture au pôle négatif (*CaFSTe*) on n'observe pas de persistance, à peine peut-être une ébauche de ce que donnent les courants faradiques. Mais si au lieu de courants stables on se sert de courants labiles, qui four-

nissent une succession d'excitations accumulées, on obtient des contractions manifestement durables.

En résumé : « L'excitabilité mécanique, faradique et galvanique est à peu près normale en quantité, plutôt diminuée qu'augmentée; la loi qui régit les contractions est à peu près normale; toutes les excitations isolées ne donnent que des contractions brèves et non persistantes; seules les excitations accumulées (courant faradiques ordinaires, courants galvaniques labiles) provoquent des contractions toniques et nettement persistantes. » (Erb).

MUSCLES. — *L'excitabilité mécanique* est très augmentée; la moindre percussion avec le marteau ou avec le bout du doigt détermine une contraction des fibres touchées; cette contraction dessine à la surface du muscle un sillon qui persiste pendant un temps assez long: il s'agit donc d'une contraction tonique. Si l'excitation est plus forte le muscle tout entier entre en contraction tonique.

Ces contractions musculaires sont tout-à-fait remarquables; elles ne sont pas brusques instantanées comme le serait un tétanos ordinaire, elles sont au contraire lentes, paresseuses, elles persistent longtemps et cessent progressivement; leur durée peut être de 30 secondes; elle est d'ailleurs variable avec les muscles et l'intensité de l'excitation.

L'excitabilité faradique est également exaltée; les plus faibles courants donnent des contractions, mais elles sont courtes et instantanées; il en est de même pour les courants forts, lorsqu'on ne produit que des interruptions

isolées ; mais si le trembleur oscille rapidement, on voit survenir les contractions toniques caractéristiques de la maladie. Nous avons pu remarquer sur notre malade que si l'on emploie des interruptions moyennement espacées, on obtient alors cinq à six contractions brusques, isochrones aux mouvements du trembleur, avant que la contraction tonique se montre, puis, si l'on laisse en place les électrodes, on voit bientôt la contraction tonique faire place à une série de contractions brèves isochrones au trembleur et d'intensité graduellement croissante. Enfin les contractions se font exactement comme à l'état normal et rien ne distingue plus le tracé myographique d'un tracé normal. Le tracé que nous reproduisons ci-contre, d'après les leçons du D^r Charcot, donne une idée très exacte de ce phénomène et il montre bien qu'après avoir présenté l'altération myotonique, le muscle revient à son fonctionnement normal si l'excitation se prolonge. (V. Fig. 8).

Erb a vu dans un de ses cas des ondes de contraction parcourant irrégulièrement tout le muscle excité lorsqu'on laissait les électrodes en place avec un courant fort.

C'est le même phénomène qui avait été déjà décrit par Bernhardt et Pétrone.

Les *courants galvaniques* déterminent des contractions qui paraissent un peu exagérées quantitativement ; il arrive parfois que les courants diffusent et qu'il se produit des contractions dans les muscles voisins de ceux qui sont directement excités.

Au point de vue de la qualité de la contraction, on doit remarquer que l'on n'obtient de secousses qu'à la fermeture. Les deux pôles sont à peu près aussi actifs l'un que l'autre ; tantôt le pôle négatif l'emporte, comme à l'état normal, tantôt, c'est le pôle positif, comme dans la réaction de dégénérescence. Mais ce qui est tout à fait spécial, c'est la paresse, le caractère de tonicité et la persistance de la contraction,

Le tracé ci-joint, (V. Fig.9) emprunté à l'observation de Pitres et Dallidet, reproduit graphiquement cette forme de la contraction myotonique ; la contraction a été provoquée par l'application d'un courant faradique sur les muscles de l'avant bras reposés. On peut remarquer que l'ascension, tout en étant relativement brusque, donne pourtant une ligne un peu plus inclinée qu'à l'état normal et un peu inclinée au sommet ; il semble que la contraction se ralentisse au fur et à mesure qu'elle se produit ; quant à la descente, on voit combien elle est longue et paresseuse.

Ces particularités se montrent déjà avec de faibles courants, surtout à l'anode ; à la cathode, au contraire, les contractions aux courants minima sont quelquefois brèves.

Un dernier phénomène à signaler est l'existence des contractions ondulatoires rythmiques sous l'influence de courants stables, qui ont été signalées dans certains muscles (fléchisseur des doigts, biceps).

Ces contractions se montrent surtout lorsque l'électrode est appliquée sur le tendon ; on voit alors survenir,

après une contraction tonique, des soulèvements irréguliers de la masse musculaire, puis bientôt des ondulations qui se suivent régulièrement en allant du pôle négatif au pôle positif ; leur rapidité est très variable ; on en compte une à trois par seconde.

On doit noter que toutes ces modifications de la contraction ne s'observent pas en tout temps ; très marquées au moment où on commence à étudier les muscles, elles s'atténuent bientôt et disparaissent ; c'est que, ainsi que nous l'a déjà montré l'étude clinique, les muscles tendent à revenir à un fonctionnement normal aussitôt qu'ils entrent en activité.

Nous ferons remarquer, de plus, qu'il est une cause d'erreur qui n'a pas été évitée par certains auteurs, Kahler et Pick en particulier. Ces auteurs ont pris, dans deux cas, la crampe douloureuse et persistante qui survient par l'application d'un courant trop intense, même sur un sujet sain, pour la contraction tonique et indolore de la maladie de Thomsen. Il suffit de signaler cette erreur pour qu'on ne la commette pas.

En résumé : « L'excitabilité mécanique, faradique et
« galvanique des muscles est augmentée ; avec le cou-
« rant galvanique, on n'obtient que des secousses de
« fermeture, aussi fortes à l'anode qu'à la cathode ; tou-
« tes les secousses produites sont paresseuses, toniques.
« et longuement persistantes (excepté les secousses pro-
« duites par les excitations minima et les interruptions
« isolées) ; dans beaucoup de muscles, on provoque des
« contractions ondulatoires irrégulières par l'application

« de courants faradiques intenses et des ondes de contraction rythmées, se suivant régulièrement par l'application de courants galvaniques stables. » (Erb.)

Si on rapproche ce résultat de celui qu'a fourni l'exploration des nerfs moteurs, on a la caractéristique de la « réaction myotonique » d'Erb. Cette réaction, qu'il est facile de rechercher dans son ensemble, est le plus sûr appui pour affirmer le diagnostic.

d. — *Système nerveux.* — Du côté de la sensibilité, nous ne trouvons rien de particulier à noter. Engel a bien trouvé, dans un cas, quelques altérations du sens musculaire et un certain retard des perceptions, mais il n'est pas sûr qu'il s'agisse ici de maladie de Thomsen et Erb range son observation parmi les cas douteux.

Notre malade rapporte qu'on a trouvé sur lui des plaques d'anesthésie à plusieurs reprises, mais il s'agit là d'une complication, car il est manifestement tabétique.

Les réflexes cutanés sont intacts, mais les réflexes tendineux ont été trouvés très affaiblis dans un grand nombre d'observations où il n'y a certainement pas de tabes surajouté.

L'état psychique des malades atteints de maladie de Thomsen est assez spécial ; ils sont ordinairement assez sombres, péniblement affectés de leur infirmité, qu'ils cherchent à cacher, bien différents en cela des hystériques qui aiment tant à entrer en scène. Nous avons vu l'influence qu'exerce l'émotion sur le myotonus qu'elle augmente beaucoup. Cette relation entre l'état psychique et l'altération des mouvements avait tellement frappé

Thomsen qu'il avait fait de sa maladie une affection purement psychique.

On a signalé aussi une certaine faiblesse de la mémoire ; certains d'entre eux ont un sens génital fort impérieux, et nous avons déjà vu que les troubles musculaires s'accroissent chez eux par l'effet d'une continence trop prolongée. Enfin ces malades sont des nerveux et on doit s'attendre à retrouver chez eux bien des altérations psychiques, sans que l'on puisse en faire des symptômes propres à leur affection ; ainsi beaucoup de membres de la famille Thomsen étaient atteints de vésanie.

e. — Evolution de la maladie. — Le plus souvent cette maladie débute dès l'enfance ; on pourrait même dire qu'elle est congénitale, car des enfants au berceau en présentent déjà les premiers signes. Il arrive fréquemment aussi que l'on ne s'aperçoit de la maladie que lorsque le sujet a atteint un certain âge ; tantôt c'est une cause occasionnelle qui met en relief l'affection latente jusqu'alors, tantôt c'est réellement la maladie qui s'aggrave ou qui peut-être même fait son apparition à un moment donné. Ainsi notre malade n'a connu son infirmité qu'assez tard ; ce n'est guère qu'au régiment qu'il l'a remarquée, mais en l'interrogeant avec soin, on en trouve les traces manifestes dès l'enfance.

Le plus souvent la maladie ne progresse pas, une fois qu'elle est déclarée ; les sujets gardent ainsi leur infirmité qui devient pour eux une habitude ; les symptômes s'aggravent ou s'atténuent momentanément sous l'influence des causes que nous avons signalées, mais la ma-

l'adidie paraît osciller sur place sans avancer ni reculer. Pourtant il n'en est pas toujours ainsi ; notre malade est un bon exemple de la marche progressive que peut prendre quelquefois la myotonie ; certes il y a loin de l'état d'impotence où il est actuellement à l'état où il se trouvait lorsqu'étant jeune il voyageait, ou même lorsqu'il a fait son service dans les chasseurs à pied. Il est vrai qu'ici il s'est surajouté une maladie à évolution essentiellement progressive : l'ataxie locomotrice ; quelle influence cette complication a-t-elle exercée sur l'affection primitive ? c'est ce qu'il est difficile de dire ; quoi qu'il en soit, le myotonus paraît avoir fait de grands progrès en peu de temps chez notre malade.

D'autres fois, au contraire, il semble que la maladie s'atténue ; ainsi la chanteuse de Seeligmüller a vu son état s'améliorer spontanément ; il est dit aussi dans l'observation de Pitres et Dallidet que la mère du malade avait peut-être souffert de la maladie dans sa jeunesse et qu'une sœur du malade en a présenté des symptômes jusqu'à l'âge de 16 ans seulement ; mais ces faits paraissent être tout à fait exceptionnels.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

La maladie de Thomsen étant fort rare, connue depuis peu et n'entraînant pas la mort, il n'est pas étonnant que son anatomie pathologique ne nous soit encore que bien imparfaitement connue. Une seule autopsie a été faite celle de Werner ; il s'agissait d'un homme de 33 ans, Jacob Müller mort des suites d'un cancer intestinal ; on l'avait choisi à cause du développement de ses muscles, pour faire des préparations de contrôle, destinées à Erb. C'est en étudiant ces préparations qu'Erb reconnut les mêmes altérations qu'il avait déjà vues sur des morceaux de muscles enlevés à des malades vivants ; les renseignements que l'on prit alors prouvèrent que le sujet présentait en effet de son vivant les symptômes de la maladie de Thomsen.

A part cette autopsie tout-à-fait incomplète puisque l'on n'était pas prévenu d'avance de l'intérêt qu'elle aurait pu présenter, on n'a pu examiner que des fragments de muscles enlevés à des malades de bonne volonté. Les altérations du système nerveux central ou périphérique, si elles existent sont donc parfaitement inconnues.

Cinq examens ont été faits avant Erb ; ce sont ceux de Ponfick (sur un fils de Thomsen), de Petrone, de Jacusiel et Grawitz (sur le malade de Bernhardt) de Rieder et de

Knud-Pontoppidan. Mais tous ces observateurs n'avaient rien trouvé d'anormal, si ce n'est que Ponfick parle de « faisceaux primitifs grands et larges. » Enfin Erb a décrit en 1885 la lésion musculaire qui paraît être spéciale à la maladie de Thomsen ; cette lésion a été trouvée par lui chez les trois malades qu'il a examinés et dans le cas de Jacob Müller elle lui a permis de poser un diagnostic rétrospectif qui a été vérifié par les renseignements qu'il a pu se procurer.

Les altérations portent à la fois sur la fibre musculaire et sur le tissu interstitiel, comme d'ailleurs dans toutes les myopathies.

Fibres musculaires. — Si l'on étudie des *coupes transversales* on est tout d'abord frappé du *volume* considérable des fibres ; les tableaux suivants empruntés à Erb donnent une idée très précise de cette hypertrophie :

Obs. I.	Obs. III.
au-dessous de 40μ — 2	entre 20 et 60μ — 4
entre 20 et 60μ — 21	— 60 — 100μ — 36
— 60 — 100μ — 34	— 100 — 140μ — 36
— 100 — 140μ — 37	— 140 — 180μ — 24
— 140 — 180μ — 8	<u>100</u>
<u>100</u>	

Obs. IV.
entre 20 et 60μ — 4
— 60 — 100μ — 24
— 100 — 140μ — 52
— 140 — 180μ — 20
<u>100</u>

Par comparaison Erb a mesuré des faisceaux normaux
et il a trouvé dans deux cas :

	I	II
au-dessous de 20 μ	2	4
entre 20 et 40 μ	28	36
40 — 60 μ	60	56
60 — 80 μ	10	4
au-dessus de 80 μ	0	0
	<u>100</u>	<u>100</u>

On peut donc dire que dans la maladie de Thomsen le volume des fibres musculaires est presque augmenté de 10 fois en moyenne.

La *forme* des fibres est également modifiée : les contours sont arrondis et les angles émoussés tandis qu'à l'état normal sur des coupes transversales les fibres se présentent sous la forme de polygones pressés les uns contre les autres, à bords rectilignes, à angles aigus. Cette altération de forme est évidemment due à l'hyperplasie du tissu conjonctif que nous signalerons plus loin.

L'aspect de la surface de coupe présente des altérations intéressantes ; tandis qu'à l'état normal les fibres musculaires sur des coupes transversales présentent des contours nets, comme formés par un léger trait noir, dans la maladie de Thomsen les contours ne sont pas aussi accusés ; de plus la surface de section d'une fibre normale paraît comme moirée et cet aspect est dû à la striation transversale. Au contraire les fibres malades ne présentent aucune trace de ce moiré ; elles paraissent finement granuleuses vers les bords ; on aperçoit aussi de très fines petites fentes.

Enfin, pour ce qui concerne les *noyaux*, on peut remarquer sur les coupes transversales une augmentation considérable de leur nombre ; non seulement il en existe un grand nombre le long des bords, mais encore il n'est pas rare d'en apercevoir au milieu des faisceaux. Erb en a compté en moyenne, par surface de coupe, dans l'observation I, 6,5, dans l'observation III, 11,1 et dans l'observation IV, 20 environ ; sur des muscles normaux, au contraire, il n'a trouvé que 1,8 noyau dans un cas et 1,67 dans un autre ; c'est-à-dire qu'il y en a environ 8 fois plus dans la maladie de Thomsen qu'à l'état normal.

Sur des *coupes longitudinales*, on remarque immédiatement, dit Erb, la disposition singulière des fibres musculaires ; au lieu d'être parallèles comme à l'état normal, elles paraissent courbées en différents sens et entremêlées comme les fils d'un écheveau embrouillé. Et cet aspect n'est pas dû à la contraction irrégulière des petits morceaux de muscles plongés vivants dans les réactifs, car il se retrouvait chez le sujet qui a été autopsié par Werner et dont les muscles ont été pris après la mort. Les contours des fibres ne sont pas rectilignes, mais légèrement irréguliers, de sorte que les fibres paraissent bosselées par places.

La striation transversale est très peu nette, très fine ; beaucoup de faisceaux semblent homogènes ou présentent une striation longitudinale très marquée.

Les noyaux présentent une disposition très remarquable ; ils se présentent par groupes de 2, 3, quelquefois 6, 12, 20, qui forment des séries longitudinales plus ou

moins régulières, tandis qu'à l'état normal les noyaux sont toujours isolés.

Telles sont les altérations de la fibre musculaire qu'Erb a vues dans les trois cas de maladie de Thomsen qu'il a étudiés à cet égard.

Si nous voulons nous rendre compte exactement de la nature de ces lésions, il faut nous reporter à la structure normale de la fibre musculaire striée ; on sait qu'elle est formée de substance contractile disposée sous forme de fibrilles élémentaires striées, qui sont groupées et réunies par la membrane propre de la fibre, le sarcolemme ; de plus, il existe sous la membrane d'enveloppe, tout à la périphérie, des noyaux ovoïdes qui se creusent une petite loge en écartant les fibrilles ; « autour des noyaux...
« il reste toujours une partie du protoplasma non trans-
« formé ; ces noyaux se montrent au-dessous du sarco-
« lemme, entourés d'une masse fusiforme de protoplas-
« ma. Cette masse protoplasmique s'étend, du reste, sous
« forme de lames extrêmement minces dans toute l'épais-
« seur du faisceau et le partage en colonnes longitudi-
« nales (cylindres primitifs de Leydig) ; ces colonnes
« elles-mêmes sont divisées par le protoplasma en cy-
« lindres dont le diamètre dépasse à peine 1 μ (fibrilles
« primitives) ». (Cornil et Ranvier, *Manuel d'Histologie path.*, t. I, p. 30). Ainsi donc, dans la fibre musculaire striée, il y a deux parties : une substance différenciée qui sert à la fonction de la fibre (la fibrille striée et contractile) et une substance non différenciée qui sert sans

doute à la nutrition de la fibre (le protoplasma et les noyaux).

Or, d'après la description d'Erb qui nous montre d'une part la striation transversale altérée, d'autre part la surface de section des fibres granuleuse finement au centre, plus grossièrement à la périphérie, avec des fentes étroites, enfin, la prolifération énorme des noyaux, il semble qu'il s'agit d'une hypertrophie de toute la substance protoplasmique de la fibre musculaire, avec atrophie probable de la substance contractile, de la fibrille élémentaire.

Nous en avons fini avec les altérations des fibres musculaires, si Erb n'avait trouvé dans deux de ses examens histologiques, des vacuoles singulières.

« Sur des coupes transversales, on trouve dans quelques
« faisceaux une lacune arrondie, plus ou moins grosse, le
« plus souvent un peu excentrique, qui est limitée par
« un contour très fin et net; cette lacune est vide, ou
« bien elle contient une masse homogène, finement granuleuse, qui paraît s'écarter un peu du bord; mais le
« plus souvent, à côté d'elle, on trouve encore une substance colorée en rouge, de forme irrégulière et ressemblant à une membrane coagulée, déchirée, à demi enroulée, ou bien à un caillot muni de petites vacuoles » (Erb).

Ces vacuoles manquaient absolument dans le cas I d'Erb; il paraît donc s'agir là d'une lésion surajoutée accidentelle, d'autant plus que les figures qu'en a donné Erb éveillent à première vue l'idée d'un parasite. Avant

de conclure, il faudrait une étude approfondie de cette lésion.

Tissu interstitiel. — La lésion est ici encore de nature hyperplasique, mais cette hyperplasie est modérée si on la compare à celle que l'on trouve dans la paralysie pseudo-hypertrophique. A l'état normal, les fibres primitives sont pressées les unes contre les autres et les fins interstices qui les séparent sont remplis d'un tissu conjonctif extrêmement délicat ; par places, on aperçoit un noyau logé au point de réunion des interstices ; les fibres se groupent en certain nombre pour former des faisceaux secondaires, séparés les uns des autres par des lamelles de tissu conjonctif un peu plus épaisses ; les faisceaux secondaires se groupent encore pour former des faisceaux tertiaires encore séparés par des lames conjonctives plus épaisses ; enfin, les faisceaux tertiaires par leur réunion, forment le muscle qui est entouré d'une enveloppe aponévrotique plus ou moins résistante. Tout ce tissu conjonctif sert donc de charpente au muscle dont il sépare les éléments en les unissant.

C'est aussi ce tissu conjonctif qui tient sous sa dépendance la nutrition des muscles puisque c'est lui qui contient et supporte les vaisseaux nourriciers. Il n'est donc pas étonnant que ce tissu réagisse toutes les fois que la fibre musculaire est altérée.

Les coupes transversales des muscles dans la maladie de Thomsen montrent les interstices des fibres notablement élargis ; les points où se rencontrent ces interstices sont particulièrement agrandis par l'arrondissement des an-

gles des fibres musculaires ; les interstices des faisceaux secondaires et tertiaires sont élargis dans la même proportion. Tous ces interstices sont remplis d'un tissu connectif beaucoup plus abondant qu'à l'état normal : Il paraît constitué par une substance granuleuse abondante dans laquelle sont plongées les fibrilles conjonctives. Les noyaux sont abondants mais nulle part en assez grand nombre pour qu'on puisse parler d'une véritable multiplication des noyaux. On peut évaluer à environ 4 fois l'augmentation du tissu conjonctif.

Les vaisseaux ne présentent rien de particulier ; quant aux nerfs et aux plaques motrices Erb ne les a pas vus. En résumé il s'agit là d'une sclérose interstitielle d'assez faible intensité, qui ne paraît pas être en voie d'évolution puisqu'on ne trouve pas de prolifération cellulaire marquée.

Il est du plus haut intérêt de comparer les lésions que nous venons de décrire avec celles que l'on trouve dans les autres myopathies ; c'est ce qu'a fait Erb dans son opuscule ; il a même pratiqué à ce propos l'examen des muscles d'un pseudo-hypertrophique et a donné des lésions musculaires de cette maladie une description nouvelle par bien des points. Nous le prendrons pour guide et nous étudierons parallèlement d'une part la paralysie pseudo-hypertrophique prise pour type de myopathie sans réaction de dégénérescence d'autre part les atrophies avec réaction de dégénérescence de cause périphérique ou centrale.

Les muscles atteints de paralysie pseudo-hypertrophique

que présentent à une première période de la maladie, des fibres musculaires hypertrophiées à contours arrondis ; la moitié presque des faisceaux mesurent de 60 à 160 μ . mais leurs dimensions sont très irrégulières et il existe beaucoup de faisceaux très fins manifestement atrophies ; les noyaux sont multipliés : on en compte 5 environ par faisceau sur les coupes transversales ; beaucoup sont centraux, mais on ne les voit point sur des coupes longitudinales former des amas ou des lignes comme dans la maladie de Thomsen. La striation transversale est encore assez nette, mais on observe très fréquemment la fissuration des faisceaux. Enfin ce qui est surtout remarquable, c'est l'émorme hyperplasie du tissu interstitiel avec prolifération nucléaire très active. A une période plus avancée on trouve l'atrophie des faisceaux et la surcharge graisseuse du tissu connectif.

Dans les atrophies avec réaction de dégénérescence on ne retrouve plus cette hypertrophie de la fibre musculaire, au contraire elle diminue de volume ; mais sa striation devient moins nette et plus fine et la prolifération nucléaire paraît très active ; les noyaux forment souvent des séries linéaires. Le protoplasma prend le dessus de plus en plus, aux dépens de la substance contractile, si bien que la fibre musculaire et son sarcolemme finissent par n'être plus qu'un sac allongé rempli de protoplasma et de noyaux. En même temps, il y a hypertrophie du tissu conjonctif avec prolifération nucléaire.

Ainsi donc dans ces 3 types de myopathie : Maladie de Thomsen, paralysie pseudo-hypertrophique et atrophie

avec réaction de dégénérescence, nous voyons intervenir les mêmes éléments : du côté de la fibre : hyperplasie de la portion protoplasmique de la fibre, ainsi que le montrent la prolifération nucléaire et l'apparition de fentes, de fissures protoplasmiques dans la fibre, au contraire atrophie de la substance contractile comme le montre l'altération de la striation.

Du côté du tissu interstitiel : hypertrophie. Seulement le résultat final est dans un cas une hypertrophie durable de la fibre musculaire, dans l'autre une hypertrophie d'abord, une atrophie ensuite, dans le troisième une atrophie progressive.

On ne peut manquer d'être frappé de l'analogie qui existe surtout entre la maladie de Thomsen et la paralysie pseudo-hypertrophique.

Il n'y a de différence que dans l'évolution : la lésion de la fibre musculaire paraît arrêtée dans la première, évolue au contraire dans la deuxième pour aboutir à l'atrophie, et la sclérose conjonctive semble un fait ancien dans la maladie de Thomsen tandis qu'elle se poursuit dans la paralysie pseudo-hypertrophique comme le montrent la prolifération nucléaire active et l'évolution graisseuse consécutive. Il semble donc bien qu'il s'agit là de lésions non pas identiques mais très proches parentes.

Enfin ces temps derniers, les examens histologiques de Jacoby, de Nearonow et de Hanseemann ont confirmé sur tous les points les travaux de Erb.

PHYSIOLOGIE PATHOLOGIQUE.

Nous avons longuement décrit la forme spéciale de la réaction myotonique caractérisée essentiellement par sa paresse, sa tonicité, et sa persistance ; le muscle est devenu plus excitable, il se tétanise plus facilement que le muscle normal ; mais toutes ces modifications sont passagères et disparaissent rapidement par la fatigue.

Les tracés que nous avons donnés en disent assez long, par eux-mêmes sans qu'il soit besoin d'insister. Ce que nous désirerions mettre en lumière ici c'est la relation qui peut exister entre cette forme de la contraction et la lésion de la fibre musculaire ; la physiologie comparée nous aidera à comprendre cette relation.

Tout d'abord il est évident que le système nerveux n'entre pour rien dans la production de la réaction myotonique : l'excitation directe du muscle la provoque tandis que l'excitation du nerf ne la fait naître qu'à certaines conditions. Nous ne devons donc en chercher la cause que dans le muscle lui-même, quelle que soit d'ailleurs l'origine première de la lésion.

Les autres myopathies s'accompagnent également de modifications de la contractilité, modifications dues évidemment aussi à la fibre musculaire puisqu'elles se montrent lorsqu'on s'adresse au muscle lui-même. La

réaction de dégénérescence avec ses nombreuses variétés est également caractérisée par la paresse de la contraction et par des modifications de la contractilité aux différents modes d'excitation mécanique, galvanique, faradique ou nerveux ; nous avons vu plus haut à quelles lésions elle correspond. La paralysie pseudo-hypertrophique, il est vrai, ne donne pas de réaction spéciale, il n'y a qu'un affaiblissement considérable de la contractilité.

Ce ne sont pas seulement les altérations histologiques qui interviennent pour modifier la réaction des muscles ; de simples altérations chimiques ou moléculaires suffisent ; ainsi Hermann a montré que l'action du froid, de la fatigue, de la mort, de certains poisons (phosphate de soude, vératrine, digitaline, caféine, etc...) rendent la contraction musculaire paresseuse, tonique et persistante.

Enfin, même à l'état normal, les différents muscles striés dans la série animale présentent dans leur contraction bien des types divers, dont certains présentent quelques analogies avec la contraction myotonique.

Nous ne parlerons pas des recherches de Pawlow sur les muscles adducteurs des valves des mollusques parce qu'il s'agit là plutôt des muscles lisses.

Les muscles des mammifères nouveau-nés présentent, suivant Soltmann, des contractions beaucoup plus paresseuses et plus persistantes que ceux des adultes ; ils sont également plus faciles à téтанiser. Or, on sait qu'au point de vue histologique ils présentent des particularités spéciales, ils sont plus riches en noyaux.

Sur un même animal, des muscles différents peuvent se contracter différemment ; c'est ce qui a lieu pour les muscles de la pince de l'écrevisse, dont la contraction est lente, persistante, qui se téτανisent facilement et se fatiguent lentement, tandis que les muscles des contractions de la queue ont des contractions brusques qui se téτανisent difficilement et se fatiguent vite (Pr Ch. Richet). Sans doute, la structure de ces deux muscles est différente, mais il n'existe pas de recherches précises à ce sujet. Au contraire, il existe une différence très marquée entre les muscles rouges du lapin, et cette différence se retrouve dans leur contraction, ainsi que l'a montré le docteur Ranvier.

Ces exemples, empruntés à Erb, suffiront pour faire comprendre combien le mode de contraction de la fibre musculaire striée est variable et quel est le rapport qui lie la fonction de cette fibre à sa structure.

Nous trouvons ainsi dans la lésion musculaire une explication suffisante du symptôme capital de la maladie de Thomsen, et nous admettons volontiers que le système nerveux est complètement hors de cause quant à ce qui concerne la réaction myotonique, sans vouloir préjuger aucunement de son rôle dans la production de la lésion.

On pourrait objecter l'influence considérable des émotions psychiques sur la production du spasme et attribuer de ce chef aux système nerveux une part dans le trouble du mouvement, ainsi que l'ont fait divers auteurs et Thomsen tout le premier ; mais il suffit de se rappeler combien de mouvements désordonnés, de tremblements, de secousses musculaires se produisent

sous l'influence de la colère, par exemple, ou de la peur, chez des sujets sains, pour comprendre l'exagération des phénomènes morbides chez des sujets dont le système musculaire fonctionne déjà d'une façon si défectueuse et qui n'arrivent à atténuer les effets de leur infirmité qu'à force d'adresse et de sang-froid.

Une question se pose relativement à la physiologie pathologique dans la maladie de Thomsen. Pourquoi la force est-elle diminuée dans beaucoup de cas ? Erb a calculé que pour que toutes les fibres musculaires fussent conservées avec les dimensions qu'elles ont acquises du fait de la maladie, il faudrait que les muscles eussent une circonférence double de celle qu'ils ont à l'état normal ; comme ce n'est pas le cas, il en conclut qu'il y a une diminution du nombre des faisceaux primitifs et il serait disposé à attribuer l'affaiblissement à cette diminution. On peut se demander également si les altérations de la substance contractile des fibres n'ont pas pour effet d'atténuer leur puissance.

Nature de la maladie. — Classification. — Coïncidences morbides.

Les nombreux auteurs qui se sont déjà occupés de la maladie de Thomsen ont émis bien des opinions sur la nature de cette maladie.

Leurs opinions n'ont pas une bien grande valeur, car pour la plupart ils ne connaissaient pas encore les lésions de la fibre musculaire décrites par Erb.

Nous allons passer rapidement ces opinions en revue :

Thomsen place son affection au rang des psychoses, c'est pour lui une maladie de la volonté, et il en placerait volontiers la lésion dans le cerveau lui-même, au siège de la volonté.

Seeligmüller en fait une affection de la moelle ; pour lui, c'est une « Paralyse spinale spasmodique et hypertrophique », qui vraisemblablement reconnaît pour cause une « affection héréditaire ou congénitale des cordons latéraux. »

Peters et Rieder sont du même avis ;

Westphal croit à une anomalie particulière et congénitale du tonus musculaire, qui est liée à un volume inusité des muscles.

Seppili pense également qu'il s'agit d'une exagération du tonus musculaire due à une excitabilité excessive des centres de la moelle.

Pétrone place le siège de l'affection sur le trajet des conducteurs nerveux et serait assez disposé à la localiser aux plaques motrices ;

Vizioli cherche la cause dans une altération des voies volontaires de l'innervation ; il range l'affection parmi les « névroses de la stabilité » de Rensius et la désigne comme une sorte de catalepsie permanente.

Möbius pense qu'il s'agit d'un trouble fonctionnel qui rend les muscles plus sensibles aux excitations tétanisantes et compare la maladie aux névroses tout en la rapprochant de la paralysie pseudo-hypertrophique.

Bernhardt a le premier clairement exprimé l'opinion qu'il s'agit d'une affection héréditaire ou congénitale des muscles volontaires.

Strümpell est du même avis ; il ne voit aucune raison d'en faire une affection du système nerveux ;

Ballet et Marie, de même que Sydney-Ringer et Harrington Sainsbury placent également le siège de l'affection dans les muscles eux-mêmes ;

Jacusiél en fait un défaut de proportion congénitale entre le système musculaire et le système nerveux qui serait insuffisant ;

Enfin Erb, se fondant sur toutes les considérations que nous avons longuement exposées plus haut et sur l'absence de phénomènes médullaires, range la maladie de Thomsen parmi les maladies musculaires.

Les analogies cliniques indiscutables, la ressemblance des lésions la rapprochent singulièrement de la paralysie pseudo-hypertrophique ; néanmoins des traits suffisamment nets séparent ces maladies et ne permettent pas de les confondre.

Quant à mettre sur le compte d'une complication tous les symptômes qui rapprochent la maladie de Thomsen de la paralysie pseudo-hypertrophique ainsi que l'a fait M. Romain Vigouroux, nous ne saurions nous y résoudre bien que le professeur Charcot paraisse assez disposé à admettre cette opinion dans la leçon du mardi qu'il a faite sur notre malade.

La réaction myotonique, l'évolution de la maladie, la diversité des degrés d'hypertrophie et de faiblesse que l'on rencontre suivant les cas nous paraissent plaider puissamment en faveur de l'unité de l'affection.

Nous admettrons donc à l'exemple de Erb qu'il s'agit

d'une affection du muscle lui-même, que cette affection est très voisine de la paralysie pseudo-hypertrophique, mais que les symptômes d'hypertrophie et de faiblesse musculaire que l'on y rencontre à des degrés divers lui appartiennent réellement en propre.

Reste à étudier la question de l'origine première de la maladie : s'agit-il d'une *myopathie primitive* ou d'une *myopathie secondaire*, consécutive à une lésion encore ignorée du système nerveux ? Ici nous en sommes réduits à des hypothèses en l'absence d'autopsie. Mais même si l'on ne trouvait aucune lésion appréciable avec nos moyens de recherche actuels, ce ne serait pas une raison pour affirmer l'origine musculaire, car un certain nombre d'auteurs et Erb en particulier, admettent volontiers que toutes les myopathies, et parmi elles la paralysie pseudo-hypertrophique, reconnaissent pour cause première des altérations nerveuses, que celles-ci aient déjà pu être décélées comme dans l'atrophie musculaire progressive ou qu'elles aient encore échappé, comme dans la paralysie pseudo-hypertrophique.

Pour terminer ce qui a trait à la description de la maladie de Thomsen, il nous reste à ajouter que, comme toutes les maladies nerveuses, elle peut être compliquée d'une autre affection appartenant au même groupe. Nous nous sommes déjà expliqués sur la prétendue complication de paralysie pseudo-hypertrophique qui a été signalée par M. Romain Vigouroux. Mais il existe d'autres cas où à la myotonie s'est surajouté soit une ataxie locomotrice comme dans notre cas, soit une sclérose en plaques

comme dans un cas d'Erb, soit d'épilepsie symptomatique comme dans un cas de M. Marie.

Dans ces cas les symptômes de ces deux maladies se surajoutent, sans influence les unes sur les autres ; il s'agit comme toujours en pareil cas de superposition et non de combinaison des deux affections ; il n'existe en effet pas de maladies hybrides, comme l'a bien montré le professeur Charcot.

DIAGNOSTIC. — PRONOSTIC. — TRAITEMENT.

Les détails sur lesquels nous nous sommes étendu nous permettront d'être bref sur le diagnostic. D'une façon générale, on ne devra admettre de maladie de Thomsen que sur la constatation nette de la réaction myotonique d'Erb. Il est vrai que dans un certain nombre d'observations qui, d'ailleurs, doivent être tenues pour parfaitement légitimes, il est expressément noté que les réactions électriques sont normales ; mais la plupart d'entre elles ont été prises à une époque où on ne connaissait pas la réaction myotonique et pour d'autres les auteurs eux-mêmes avouent n'avoir pas grande confiance dans leur examen électrique.

La *paralysie pseudo-hypertrophique* se distingue à son évolution, à l'absence de spasmes, à ses réactions électriques.

Le *tabes dorsal spasmodique*, ou maladie de Little est aussi une affection congénitale et se manifeste par une rigidité spasmodique de la plupart des muscles, mais cette rigidité est continue, ne ressemble pas du tout à la myotonie et s'accompagne de déformation.

Les crampes peuvent être particulièrement fréquentes chez certains individus, notamment chez les gouteux ;

mais par ce fait seul qu'elles sont douloureuses, elles ne peuvent prêter à confusion.

Dans la classe des névroses, la tétanie, l'hystérie et la neurasthénie peuvent parfois faire songer à la myotonie.

La *tétanie* se distingue par ses crises de contractions douloureuses, siégeant aux extrémités; Trousseau a montré que ces accès peuvent être arrêtés par la pression exercée sur un tronc nerveux ou sur les gros vaisseaux du membre (phénomène de Trousseau); il n'y a rien de semblable dans la myotonie.

Certains *phénomènes hystériques* peuvent simuler les contractures de la maladie de Thomsen; ainsi, l'état qui a été étudié récemment sous le nom de « diathèse de contracture ». Mais si l'on est prévenu, on fera la part des phénomènes hystériques et l'exploration électrique des muscles lèvera tous les doutes.

La *neurasthénie* peut s'accompagner d'impotences ressemblant plus ou moins à la myotonie. M. Marie, dans son article du dictionnaire de Dechambre, range parmi ces cas le malade de Allan. M. Lane Hamilton, « qui ne pouvait se lever seul de son fauteuil sans que ses jambes se fléchissent spasmodiquement sous lui, mais qui, au contraire, pour peu qu'on lui vint en aide, ne fut-ce que du bout du doigt, se mettait à marcher sans difficulté ».

Il est toute une série d'affections singulières encore peu connues et mal définies qui peuvent simuler la maladie de Thomsen. Ainsi, tout récemment, Eulemberg vient de décrire sous le nom de *paramyotonia congenita*, une affection qui présente plusieurs points de contact avec la ma-

ladie de Thomsen. « Cette affection est congénitale et
« héréditaire (dans la famille observée par Eulenburg,
« elle se retrouvait dans 6 générations) ; elle consiste
« dans une raideur spasmodique siégeant sur un seg-
« ment quelconque de la musculature volontaire, bien-
« tôt suivie d'une parésie ou même d'une paralysie de ce
« segment pendant une durée de plusieurs heures, quel-
« quefois même d'une demi-journée. Ces phénomènes se
« montrent ordinairement d'une façon isolée, tantôt aux
« muscles de la face, tantôt à ceux des extrémités, sur
« le même malade ; leur symétrie n'est pas toujours
« parfaite, ils peuvent être plus prononcés d'un côté ;
« tantôt ce sont les manifestations spasmodiques qui
« sont les plus prononcées (aux muscles de la face, par
« exemple), tantôt, au contraire, les manifestations pa-
« ralytiques (surtout aux membres inférieurs). Ces
« troubles moteurs sont produits par l'impression du
« froid, principalement du froid humide, aussi, les ma-
« lades arrivent-ils à les éviter en se protégeant avec
« soin contre les changements de température ; de plus,
« quand ces troubles ont commencé à apparaître, ils
« peuvent le plus souvent être enrayés par l'emploi de
« certaines pratiques (applications chaudes, enveloppe-
« ment, friction, etc.). Tout cela est un résumé bien
« différent de ce que l'on observe dans la maladie de
« Thomsen ; enfin, Eulenburg insiste sur les résultats
« fournis par l'exploration de l'excitabilité mécanique et
« électrique : il n'existait aucune augmentation de la
« première, ni aucune persistance de la contraction ;

« pas d'exagération de la contractilité faradique des
« nerfs, peut-être un peu de diminution pour celle des
« muscles ; quant à la galvanique, elle est assez nette-
« ment diminuée ; avec une tendance à la persistance
« des contractions (létaños de fermeture), aussi bien à
« la cathode qu'à l'anode ; mais rien d'analogue à la per-
« sistance des secousses, telle qu'elle s'observe dans la
« maladie de Thomsen, ni aux contractions rythmiques
« ondulatoires, décrites dans celle-ci par Erb. La sensi-
« bilité est normale, ainsi que les réflexes cutanés et
« tendineux » (Marie).

L'hypertrophie musculaire vraie, générale ou localisée se distinguera facilement par l'absence de toute anomalie de l'excitabilité mécanique et électrique. Enfin, il faudra faire le diagnostic des maladies surajoutées qui peuvent se présenter.

Le PRONOSTIC de la maladie de Thomsen est en rapport avec la gêne plus ou moins grande des mouvements ; ce n'est généralement pas une maladie progressive, et elle ne met pas en danger la vie du sujet. Mais il est évident que les malades atteints de cette affection sont incapables d'accomplir leur service militaire et doivent être réformés.

Du TRAITEMENT, nous ne savons pas grande chose. « Jusqu'à présent, l'électricité, le massage, les moyens internes, les bains, etc..., n'ont pour ainsi dire rien produit. Dans les cas légers, le massage et la gymnastique ont paru être encore les moyens les plus actifs » (Erb).

OBSERVATIONS

I. — Cas simples.

OBSERVATION I.

Leyden.

Marchand, 28 ans. Hérité : un frère également malade, souffrant dès l'enfance ; cas tout-à-fait typique, caractéristique de la maladie (crainte de tomber, ne peut pas courir ni danser) ; participation de la langue, de la parole, des muscles du visage, peut-être aussi des muscles des yeux. Soulagement par la continuation des mouvements. Apparence athlétique des muscles ; circonférence du mollet, 47 cm., force musculaire assez prononcée, « rien d'anormal dans la « contraction sous l'influence de l'électricité. »

OBSERVATION II.

Nous résumons ici sous forme d'arbre généalogique les cas de la (*famille Thomsen*).

Les personnes atteintes sont indiquées par des lettres grasses et par un (T).

BISAIEULE

Avait 2 sœurs malades d'esprit. Morte de manie
puerpérale à sa première couche

BISAIEUL

Pas d'hérédité nerveuse

Aïeul (T)

Obligé de quitter la carrière des armes à cause de sa myotonie; puis retraité d'une fonction civile
pour cause de maladie mentale.

1				2	3	4
Fils (T) presque pas atteint, mais vésanique, actes délictueux				Mère de Thomsen	Fils (T) atteint au plus haut degré, assez borné d'esprit.	Fille (T) fortement atteinte peu intelligente.
4 et 2.	3	4			1	
2 fils (T) très fortement myotoniques peu intelligents.	Fils mélan-colique, suicidé.	Fille (T) peu atteinte			Sept enfants peu intelligents; quelques-uns atteints de la maladie, d'autres vésaniques	

13 enfants dont 7 sont atteints (T) et parmi eux le Docteur Thomsen.

36 enfants dont 6 sont atteints (T); 3 fortement, 3 faiblement. De ces 36 enfants, 5 appartiennent au docteur Thomsen et parmi eux 4 sont atteints. L'un meurt jeune après avoir présenté les signes de la maladie au berceau; un autre est légèrement atteint; il présente une musculature et une force extraordinaires; le troisième et le quatrième sont atteints au plus haut degré, mais ils sont forts et bien constitués. Il leur a été impossible de faire leur service militaire et ce sont les ennuis qu'a éprouvés le plus jeune qui ont déterminé le docteur Thomsen à dévoiler sa maladie.

OBSERVATION III.

Seeligmüller.

Recrue croate, 22 ans, une sœur souffre de la même affection ; d'ailleurs pas de neuropathies dans la famille (la chose n'est pas parfaitement sûre). Affection remarquée dès la plus tendre enfance. Tableau symptomatique typique ; très haut degré de la maladie ; parole un peu hésitante. Très grande gêne le matin ; plus grande souplesse après les mouvements continués, et particulièrement après un long exercice qui est très pénible au début. Lordose de la colonne vertébrale (région lombaire). Enorme développement de la musculature, particulièrement des mollets, du haut de la cuisse, du bras, des fesses, (circonférence au niveau des fessiers = 95 cm ; du mollet = 38 ; du bras = 28 cm) Muscles durs, de consistance ferme et d'apparence bosselée pendant la contraction.

Par l'excitation mécanique et faradique se produit un tétanos qui persiste longtemps (5 sec. et plus) ; de même par l'excitation galvanique ; mais il paraît que par l'excitation idiomusculaire la contraction des faisceaux musculaires se limite à l'endroit excité.

Avec une exploration précise les ramaux faciaux se montrent plus irritables par les deux sortes de courants que les nerfs des deux extrémités ; *CaFTe* se produit d'abord par des courants proportionnellement gradués ; *AnOTe* ne se produit pas en général. « Pour le reste la susceptibilité galvanique et faradique des nerfs comme des muscles était normale. »

Le phénomène de Troussereu ne s'est pas montré. Une partie des muscles présentent des contractures manifestes, dans les mouvements passifs. Contractions fibrillaires particulières dans la moitié inférieure du corps ; agitation continuelle, tremblement individuel des doigts ; pas d'ataxie.

OBSERVATION IV.

Seeligmüller.

Chanteuse, famille saine ; pourtant la mère paraît à certaines époques avoir présenté les mêmes phénomènes. Commence dès la plus tendre enfance, troubles à un degré léger d'habitude. La langue et les muscles du visage intéressés faiblement. La plus grande souplesse des membres existe le matin après le lever, apparence athlétique des muscles (mollet = 40 cm.) nulle part d'atrophie. Lordose de la colonne lombaire. Sensation de spasmes fréquents dans les muscles, pas de réflexe patellaire. Au toucher les muscles paraissent fermes mais non durs, les spasmes musculaires dans les extrémités inférieures n'existent plus ; « L'exploration faradique et galvanique des muscles, comme chez les hypertrophiques, est normale partout ; » pourtant légère persistance de la contraction dans le vaste interne. L'excitation mécanique avec le marteau de percussion ne donne pas de résultats. Amélioration graduelle (frictions froides).

OBSERVATION V

Seeligmüller.

Fermier de vingt-huit ans, pas d'hérédité ; apparition subite de la maladie il y a 4 ou 5 ans ; depuis ce temps

tableau symptomatique assez typique, myotonie, amélioration par le mouvement et la chaleur ; flexibilité plus grande le matin au lever ; réflexes patellaires vigoureux. L'excitation faradique des muscles provoque une contraction durable, l'excitation mécanique ne produit rien. Cette observation est considérée par Erb comme douteuse à cause de l'apparition tardive des accidents.

OBSERVATION VI

Bernhardt.

22 ans, étudiant. Parents, frères et sœurs très sains ; seul un oncle est épileptique. Commence dès la première enfance (remarquée à l'école). Trouble morbide au plus haut point. Faible participation des muscles de la bouche et de la langue. Normal au point de vue psychique. Apparence athlétique des muscles : Mollet, 39 cm. ; bras, 28 cm. ; lordose de la région lombaire. La force des muscles convenablement examinée reste un peu au-dessous de la normale. Pas de contraction fibrillaires. Réflexes patellaires très faibles.

L'exploration électrique des nerfs et des muscles normale pour les deux courants. Contractions rapides et courtes ; pas de changement de formule ; l'irritabilité n'est pas augmentée pour *AnO* ; pas de réaction de dégénérescence, etc.

Pourtant on remarquait : particulièrement à la cuisse une longue persistance des nœuds de contraction produits sous l'influence d'un courant très court et peu à peu leur aplatissement ; par une longue application du courant sur un muscle complexe on ne voit pas une forte contraction tétanique, mais une sorte d'ondulation qui parcourt le muscle. Une percussion forte avec le marteau produit une contraction.

partielle tonique et durable des faisceaux atteints. Plus tard, Bernhardt communiqua le résultat négatif de l'examen microscopique des muscles pratiqué sur ce malade par Jacusiel et Grawitz.

OBSERVATION VII

Peters.

Recrue de 30 ans. Famille entièrement saine. Développement apparent de la maladie à l'âge de sept ans après une légère chute accompagnée d'une violente terreur tableau typique et degré avancé de la myotonie. La langue et les muscles de la mâchoire y participent. La musculature est très bien développée. Les muscles des jambes ont une consistance dure. Lordose marquée de la région lombaire. Réflexe patellaire paresseux. L'excitabilité électrique des nerfs paraît abaissée pour les deux courants.

OBSERVATION VIII

Strümpell.

Marchand de 36 ans. Deux frères ou sœurs souffrent de la même maladie, trois autres frères ou sœurs, et le reste de la famille sont sains. Début dans la première enfance, tableau typique et haut degré de la myotonie.

Participation des muscles des yeux, du visage, de la langue et du gosier. Paresthésie du pied. Paraît être neurasthénique. Développement extraordinaire des muscles, force musculaire très notable. Réflexes cutanés et tendineux normaux. Le spasme se montre pendant la toux, l'étonnement

et les réflexes d'effroi. Excitabilité électrique quantitative-
ment normale, longue persistance de tétanos après les exci-
tations fortes ; l'excitabilité n'est pas augmentée ; pas de con-
tractions fibrillaires.

OBSERVATION IX

Pétrone.

Jeune homme de 15 ans ; rien d'analogue dans la famille, début dans la plus tendre enfance, tableau typique et faible degré de la myotonie ; muscles très fortement développés ; persistance des contractions produites par l'électricité ; mouvements ondulatoires par les courants intenses ; examen microscopique négatif du biceps de la cuisse.

OBSERVATION X

Westphal.

Etudiant de 21 ans, (neveu du D^r Thomsen) hérédité très chargée ; début dès la première enfance ; forme typique de la myotonie ; muscles bien développés, force relativement amoindrie ; pas de spasmes dans les mouvements passifs ; participation des muscles de la face, des yeux et de la mâchoire ; réflexes normaux. Par l'excitation faradique se produit une contraction tonique qui se résout très lentement ; excitabilité mécanique augmentée.

OBSERVATION XI

Westphal.

Marchand, de 20 ans. Une sœur atteinte à un faible degré ; développement dans la première enfance, tableau typique, muscles athlétiques ; l'exploration donne les mêmes résultats que dans le cas précédent.

OBSERVATION XII

Ballet et Marie.

Israélite du Caire, 20 ans ; les proches parents sont sains, mais leurs antécédents ne sont pas connus ; onanisme ; début vers 10 ans ; tableau typique à un degré modéré ; participation des yeux et de la langue ; musculature très fortement développée ; bras, 28 cm. ; mollet, 35 cm. ; pas de lordose ; consistance des muscles normale, mais les muscles sont sensibles à la pression ; force modérée ; pas traces de spasmes dans les mouvements passifs, réflexes tendineux normaux ; grande excitabilité de caractère ; intelligence bonne. L'excitabilité électrique donne les résultats suivants : les nerfs et les muscles sont peu excitables, pas de modification qualitative appréciable ; en quelques endroits dans les nerfs aussi bien que dans les muscles la secousse à la fermeture au pôle positif est prépondérante ; pas de secousses d'ouverture. Les contractions deviennent tout de suite tétaniques ; par l'excitation locale les muscles voisins entrent aussi en contraction ; l'influence tétanisante de l'anode est un peu exagérée ; la durée est plus marquée lorsque l'exci-

tation porte sur les nerfs ; l'excitabilité mécanique est modérée, particulièrement aux extrémités inférieures ; la représentation myographique des contractions faradiques ne donne rien de particulier, celle des contractions volontaires ne donne rien de plus que ce que l'on voit à l'œil nu (contractions toniques au début des mouvements).

OBSERVATION XIII

Weichmann.

Soldat de 22 ans, pas d'hérédité : début dans la première enfance ; tableau typique de la myotonie ; haut degré de l'affection ; participation de la langue et de la parole ; amélioration le matin ; muscles athlétiques durs comme du marbre ; la force est plutôt diminuée, les mouvements passifs provoquent un peu de résistance aux membres supérieurs, rien aux membres inférieurs. Pas de lordose. L'excitabilité électrique est normale, mais la contraction est persistante. L'excitabilité mécanique des muscles est augmentée.

OBSERVATION XIV

Weichmann.

Sculpteur, 22 ans. Grand-père maternel atteint de la maladie ; un frère épileptique, un autre mort épileptique ; le patient lui-même est migraineux. Début dans la première enfance ; le tableau symptomatique s'écarte un peu de l'ordinaire ; la contraction tonique ne survient que dans les mouvements forcés qui sont possibles au début. Il faut plusieurs contractions énergiques pour provoquer la crampe ; la con-

tinuation des mouvements n'amène pas d'amélioration ; de même au visage dans les mouvements de la mimique, mais dans les muscles de la mastication le spasme disparaît bientôt ; le froid augmente le spasme ; muscles athlétiques ; consistance un peu augmentée ; reflexes vigoureux ; l'excitabilité électrique paraît normale, pourtant il se produit un tétanos qui persiste deux ou trois minutes et qui est un peu douloureux. L'excitabilité mécanique augmentée avec persistance de la contraction (ce cas qui est cité par Erb comme légitime nous paraît un peu douteux).

OBSERVATION XV

Schönfeld.

Recrue de 20 ans ; pas d'hérédité, début à 14 ans après une morsure de chien accompagnée d'une grande frayeur ; à la suite faiblesse et raideur des jambes. Il ne paraît pas y avoir de raideur dans les bras, pourtant l'examen objectif en fait découvrir. Réflexes patellaires normaux ; après un long repos les mouvements passifs provoquent nettement des spasmes musculaires, les mouvements des doigts sont paresseux de même que ceux des yeux ; la parole est très lente. L'excitabilité électrique et mécanique des muscles est normale, mais l'auteur lui-même n'a pas grande confiance en son examen à cause de l'insuffisance de ses moyens matériels (cette observation est donnée comme douteuse par Erb qui se montre pourtant assez disposé à y reconnaître un cas légitime).

OBSERVATION XVI

Rieder.

Recrue de 20 ans, pas d'hérédité, début à 9 ans après des douleurs articulaires suivies de faiblesse persistante ; myotonie typique à un haut degré ; altération de la mastication et de la parole ; pas d'hypertrophie des muscles, force conservée, réflexes normaux, sensibilité intacte, pas de troubles psychiques, contractions toniques avec persistance pendant cinq à six secondes à la suite des excitations électrique et mécanique des muscles. Examen histologique négatif, sauf que la fibrillation parut un peu plus large.

OBSERVATION XVII

(Knud-Pontoppidan).

Homme de 17 ans. Une sœur cadette souffre de la même affection, névropathies multiples dans la famille ; début dès la première enfance. Tableau ordinaire de la maladie, participation du visage et de la mâchoire ; hypertrophie des muscles de la cuisse, particulièrement des adducteurs, réflexes patellaires faibles, persistance de la contraction faradique, exagération et persistance de la contraction galvanique ; l'excitabilité mécanique n'est pas augmentée.

OBSERVATION XVIII.

(Knud-Pontoppidan).

Fille de 7 ans, sœur du précédent, début dans la première enfance. Hypertrophie des muscles, particulière-

ment à la cuisse ; les muscles réagissent normalement à toutes espèces d'excitations.

OBSERVATION XIX.

(*Knud-Pontoppidan*).

Homme de 24 ans ; un père, un frère, deux sœurs et deux cousins présentent la même maladie. Myotonie de tous les membres et du visage, muscles athlétiques. réflexes faibles, excitabilité mécanique et faradique augmentée, persistance et résolution lente des contractions, plus rapides après des excitations répétées, et devenant à la fin aussi rapides qu'à l'état normal ; examen histologique négatif.

OBSERVATION XX.

(*Knud-Pontoppidan*).

Homme de 23 ans, frère du précédent. Même tableau symptomatique.

OBSERVATION XXI.

(*Romain Vigouroux*).

Homme de 19 ans, mère nerveuse, début dans la première enfance. Myotonie typique, persistance des contractions énergique, raideur généralisée et même chute dans les mouvements très rapides. augmentation sous l'influence des émotions psychiques ; développement athlétique de tous les muscles ; force relativement amoindrie, réflexes très énergi-

ques, pas de troubles psychiques, instinct sexuel intense ; contractions locales persistantes à l'excitation mécanique des muscles, pas de changement qualitatif de l'excitabilité électrique, elle paraît plutôt un peu diminuée dans les muscles ; chaque contraction galvanique et faradique était tonique et persistante, l'action de l'anode paraît prépondérante. (Ce cas, qui est donné par M. R. Vigouroux comme un cas compliqué de paralysie pseudo-hyperthrophique, nous paraît rentrer absolument dans la symptomatologie ordinaire de la maladie de Thomsen.

OBSERVATION XXII.

(*Bernhardt*).

Jeune homme de 16 ans 1/2. Nombreux mariages consanguins dans la famille, parents consanguins ; de dix enfants, deux sont atteints de la maladie ; une sœur en est également atteinte ; un cousin du père a deux enfants et un neveu qui ont la maladie. Début dans la première enfance. Myotonie typique à un haut degré ; les muscles de la mâchoire, du visage, de la langue et même des yeux sont légèrement atteints ; musculature athlétique, réflexes vigoureux, sensibilité normale, intelligence moyenne, persistance marquée de la contraction après les excitations électriques.

OBSERVATION XXIII.

(*Bernhardt*).

Jeune fille de 18 ans, sœur du précédent, début dans la première enfance, faible degré de la maladie, muscles très

fortement développés ; le matin au réveil, les contractures sont absentes ; la gymnastique l'améliore.

OBSERVATION XXIV.

(Pitres et Dallidet).

Fabricant de 25 ans ; la mère a probablement souffert de cette maladie dans sa jeunesse ; une sœur cadette a présenté jusqu'à 16 ans des symptômes analogues qui ont disparu depuis progressivement : début dans la première enfance ; progrès rapide depuis la vingt-deuxième année ; tableau typique de l'affection à un degré modéré, participation des muscles de la face, par contre, la langue, les muscles des yeux et de la parole sont libres ; aggravation par le froid et l'émotion ; développement athlétique de la musculature ; force musculaire relativement amoindrie (26 à 29 kgs au dynamomètre dans la main). Consistance normale et élastique des muscles au repos ; les muscles contractés sont durs comme du bois, avec des contours anguleux ; pas de spasmes aux mouvements passifs ; lordose lombaire. On constate une persistance de la contraction par l'excitation faradique des muscles aussi bien que par des contractions volontaires énergiques ; la sensibilité, les reflexes, les sphincters sont normaux, pas de troubles trophiques, le patient cache son affection autant que possible.

OBSERVATION XXV.

Eulenburg et Melchert.

(Guillaume K..., dentiste, 22 ans). Dans sa famille, ils sont six enfants, dont 4 sont atteints de la maladie, les autres sont

migraineux ; début dans l'enfance, aggravation à la puberté myotonie typique à un haut degré ; extension à tout le corps aggravation par la faim, les émotions déprimantes, musculature très développée, réflexes patellaires faibles, excitabilité mécanique des muscles augmentée, contraction paresseuse un peu persistante ; par l'excitation faradique des extrémités inférieures, on n'obtient pas de persistance marquée mais souvent des contractions oscillantes et vibratoires, par l'excitation galvanique des muscles *Ca Fe. C.* plus grand que *An. Fe. C.* ; contraction paresseuse et lente persistance de 2 à 5 secondes. L'excitation des nerfs donne des contractions instantanées sans persistance.

OBSERVATION XXVI.

Des mêmes.

(Georges K..., barbier, 21 ans, frère du précédent ; trace de l'affection dès l'école, accentuation dans la puberté ; tableau typique, affection avancée ; mêmes symptômes que le précédent ; l'excitation latente souvent allongée, fréquemment des tremblements et des oscillations musculaires.

OBSERVATION XXVII.

Des mêmes.

(Charles K..., apprenti barbier, 14 ans), frère du précédent début dans l'enfance, aggravation à partir de 12 ans, tableau typique, affection peu intense ; musculature bien développée, excitabilité mécanique des muscles augmentée, persistance de la contraction.

OBSERVATION XXVIII

Des mêmes.

(Louise K..., femme de 29 ans, sœur des précédents), affection peu prononcée dans l'enfance, aggravation depuis la puberté ; faible degré de l'affection, mêmes symptômes que précédemment.

OBSERVATION XXIV

Erb. (Observation I).

(Frédéric Werle, 14 ans, garçon tonnelier de Kaiserslautern) ; un frère aîné souffre de la même maladie ; la seule cause étiologique invoquée par les parents est l'état d'esprit de la mère pendant sa grossesse (frayeurs, soucis, etc...) ; le même état d'esprit s'est retrouvé pendant qu'elle était enceinte du frère aîné également malade. Les autres frères ou sœurs sont sains. L'affection fut remarquée dès la plus tendre enfance ; raideur des muscles dans tous les mouvements qui suivent un long repos : cette raideur disparaît bientôt pour laisser les muscles entièrement libres ; presque tous les muscles sont pris ; ce sont seulement les muscles directement en action qui présentent cette contraction tonique et sa résolution ; pas d'évolution de la maladie, seulement quelques légères oscillations dans son intensité ; pour tout le reste le garçon est parfaitement sain ; son développement psychique est normal. Il entre le 1^{er} février 1885 à la clinique médicale.

Etat présent. — Développement extraordinaire de toute la musculature volontaire qui lui donne un aspect herculéen supérieur à son âge ; nous avons donné dans la symptomatologie la description de son aspect et les dimensions de ses membres.

Du côté psychique, rien à noter de même pour la sensibilité, pas de troubles vaso-moteurs ou sécrétoires, pas de troubles des sphincters ; la puberté n'est pas encore survenue ; le réflexe plantaire donne lieu à une contraction tonique de la cuisse, le réflexes tendineux sont conservés ; aux deux ou trois premières percussions sur le tendon rotulien répond un réflexe très vigoureux qui devient rapidement de plus en plus faible, puis manque et ne se présente plus qu'à la suite de fortes percussions. Ces particularités sont très inconstantes et variables.

Le système musculaire présente dans ses contractions et dans ses réactions mécaniques et galvaniques toutes les particularités qui ont été longuement décrites à la symptomatologie. La force musculaire est très diminuée ; on obtient au dynamomètre dans les mains des pressions variant de 9 à 15 kgs. Ces troubles atteignent presque tous les muscles du corps à des degrés variables ; pas de troubles notables de la parole, ni dans les mouvements de la mimique ; pourtant l'occlusion énergique des yeux donne lieu à un spasme de l'orbiculaire ; il existe souvent une certaine instabilité musculaire : des contractions légères parcourent les muscles. Les réactions des nerfs sont telles qu'elles ont été déjà décrites.

L'application de courants faradiques intenses provoque en certains points (muscles de l'avant-bras, muscle vaste interne) des contractions ondulatoires rythmiques qui paraissent

sent se diriger vers le pôle positif. Le malade est resté en observation pendant trois mois sans qu'il se soit manifesté aucune modification appréciable.

L'examen microscopique a donné les résultats qui ont été exposés dans cette thèse.

OBSERVATION XXX

Erb (Observation II).

Jacob Werle, âgé de 15, boulanger, frère du précédent. Emotion de la mère pendant la grossesse ; l'affection est remarquée dès l'enfance ; myotonie typique envahissant les membres et les muscles de la mâchoire, laissant intacts les muscles de la face et de la langue. Pas d'autres troubles nerveux. Il entre le 13 avril 1885 à la Clinique. Assez grand pour son âge et bien bâti ; développement extraordinaire de la musculature, la force est très diminuée, réflexe rotulien plutôt un peu affaibli, variable d'ailleurs, altéré comme précédemment. Les symptômes sont les mêmes que dans le cas précédent ; on observe aussi les contractions ondulatoires rythmiques par l'action des courants galvaniques.

OBSERVATION XXXI

Erb (Observation III).

Jacob Martin, cultivateur de Tüttlingen, entré le 23 novembre 1885. Pas d'hérédité ; le patient n'aurait remarqué sa maladie qu'à 16 ans, lorsqu'il a été en apprentissage chez un cordonnier et qu'il a été obligé de se tenir longtemps assis et courbé. Réformé pour son infirmité, garçon très fortement

musclé, d'aspect un peu bestial, pas d'anomalies du côté du système nerveux ; réflexes normaux ; le réflexe rotulien provoque des contractions instantanées et non persistantes. Sphincters intacts, tableau typique de la maladie ; spasmes envahissant presque tous les muscles, sauf ceux de la langue et des yeux. Force musculaire peu développée (40 à 50 kgs.) Les réactions musculaires et électriques sont tout à fait caractéristiques. On observe également sur ce malade des contractions rythmiques ondulatoires par l'action des courants continus ; mais ces contractions étaient assez difficiles à obtenir et peu nettes. L'examen histologique a servi à Erb à établir la description des lésions musculaires dans la maladie de Thomsen.

OBSERVATION XXXII

Erb (Observation IV).

Jacob Müller, couvreur en ardoises, 33 ans, mort à la suite d'une laparotomie pour un cancer de l'intestin à la Clinique chirurgicale. Les muscles pris par le D^r Werner pour fournir des préparations de contrôle à Erb, présentèrent au grand étonnement de celui-ci les altérations qu'il avait retrouvées dans deux des cas précédents. Les renseignements donnés par la femme Müller sont venus prouver qu'il s'agissait bien là d'un cas de maladie de Thomsen.

Pas d'hérédité ; lui-même ne paraît pas avoir présenté de troubles fonctionnels dans son enfance ; il a servi longtemps comme soldat, mais sa femme dit avec assurance qu'il avait des muscles extraordinairement développés, que souvent le matin après un repos prolongé et aussi pendant la nuit il

devenait remarquablement raide. Il s'est souvent plaint d'une sorte de crampe, d'un état de ses bras et de ses jambes dont il ne se rendait pas bien compte ; souvent aussi après la sieste de l'après-midi, il devenait raide, mais cette raideur se passait après quelques mouvements ; le matin avant de sortir il courait dans sa chambre jusqu'à ce qu'il puisse marcher convenablement. Les trois enfants de Müller ne présentent aucune anomalie ; l'un d'eux, pourtant âgé de 2 ans, paraît comme un petit géant avec une musculature très puissante.

OBSERVATION XXXIII

Danillo.

Etudiant de 24 ans. Pas d'hérédité. Une cousine souffre pourtant d'un trouble de l'innervation semblable mais très peu prononcé. Début dès la première enfance ; d'ailleurs parfaitement sain. Myotonie typique de tous les muscles, disparaît après l'usage de faibles quantités de liqueur alcoolique ; forme caractéristique de la contraction musculaire. Il n'est pas fait mention de l'irritabilité mécanique, ni des contractions rythmiques.

OBSERVATIONS XXXIV ET XXXV

Th. Buzzard.

Deux frères âgés, l'un de 20 ans, l'autre de 16. Dans le reste de la famille pas d'autres cas. Le frère aîné est atteint depuis la première enfance ; aggravation dans ces derniers temps. Myotonie typique au plus haut degré. Muscles du vi-

sage et de la mâchoire légèrement atteints. Le malade peut jouer à la balle, patiner, etc... lorsqu'il a surmonté la raideur du début. A chaque changement dans le mode de progression la raideur se représente ; elle est augmentée par les émotions. Musculature athlétique, surtout à la cuisse ; force relativement diminuée ; pas de réflexe patellaire ; réflexes cutanés très faibles. Réaction myotonique typique ; il n'est rien dit des contractions ondulatoires ; le frère cadet présente le même tableau, mais il a conservé ses réflexes.

OBSERVATION XXXVI

Mibeleisen.

Soldat de 20 ans, tailleur de pierres ; le grand-père et un frère ont la même affection. Souffre depuis son enfance. Myotonie typique, augmentée par les exigences du service militaire. Muscles hypertrophiques. Excitabilité électrique augmentée, persistance des contractions, pas de contractions rythmiques. Excitabilité mécanique non augmentée. Sensibilité normale, réflexes plutôt diminués ; contraction paradoxale (Westphal) ; réformé à cause de sa maladie.

OBSERVATION XXXVII

George W. Jacoby.

Homme de 24 ans. Pas d'hérédité, début dès la première enfance. Myotonie caractéristique, étendue à tout le corps, paraît s'être amélioré depuis son enfance. Alternative d'amélioration et d'aggravation ; aspect athlétique ; force diminuée, réflexes cutané et patellaire conservés ; pour ce der-

nier il paraît aller en s'affaiblissant si on le provoque plusieurs fois de suite et finit même par disparaître. Instabilité musculaire. Muscles durs et élastiques. Réaction myotonique typique, pas de contractions ondulatoires.

Examen histologique. — Confirme les données de Erb; pas de vacuoles; de plus avec de forts grossissements (1200 D). Jacoby a constaté que les champs de Cohnheim étaient beaucoup plus accentués qu'à l'état normal; les sarcous éléments étaient privés en beaucoup de places des liens qui les réunissent entre eux et aux groupes voisins ainsi qu'aux plaques motrices; ces liens sont partout à l'état normal constitués par de fines fibrilles. Sur les coupes longitudinales ce qui ressort c'est la richesse de la substance interfibrillaire, l'absence des filaments d'union et la petitesse des sarcous éléments.

OBSERVATION XXXVIII

French Banham.

Homme de 18 ans, pas d'hérédité; première apparition à 12 ans; aggravation depuis deux ans, peut-être à la suite d'exercices de natation trop astreignants. Myotonie typique augmentée par les émotions; langue et larynx libres; intelligence bonne; musculature bien développée, surtout aux jambes. Réflexes tendineux relativement faibles. L'examen électrique n'est rapporté que d'une façon incomplète et peu claire.

OBSERVATION XXXIX

Blumenau.

Paysan de 30 ans; un frère atteint de la même affection. Début dans l'enfance. Myotonie typique dans tous les mouvements volontaires, excepté dans la mimique et la parole, diminution ou disparition de la myotonie par la répétition des mouvements, l'influence de la chaleur et de petites doses d'alcool.

Malgré l'apparence athlétique la force musculaire n'est pas grande. Réaction myotonique typique. Il n'est pas fait mention de contractions rythmiques. La recherche graphique de la forme de la contraction a montré sa persistance et l'augmentation de la période d'excitation latente (0,025 à 0,030 seconde au lieu de 0,010).

OBSERVATION XL

Nearonow.

Matelot de 23 ans, le père paraît avoir eu la même affection, myotonie typique, plus accentuée au tronc et aux extrémités supérieures qu'aux extrémités inférieures; les muscles masticateurs sont atteints; ceux de la face et des yeux ne le sont pas; la musculature est bien développée.

L'excitabilité faradique et galvanique des muscles est très augmentée ($Ca\ FS > An\ FS$); cette excitabilité paraît encore plus marquée pendant le sommeil chloroformique. Pas de contractions rythmiques. L'examen histologique confirme absolument la description de Erb.

OBSERVATION XLI

Wising. (Om Thomsen's Sjugdom. Hygiea Januar und Februar 1889).

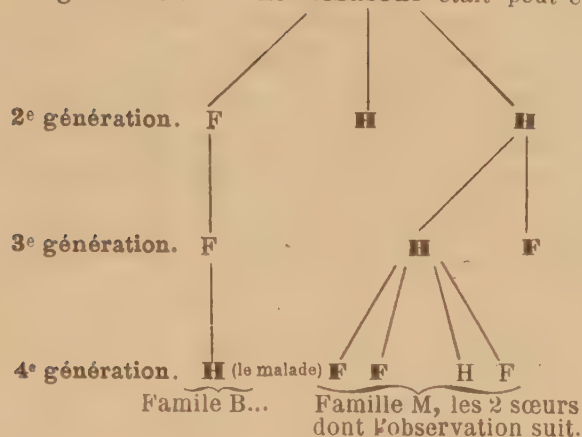
Etudiant de 19 ans. Pas d'hérédité, début dès la première enfance. Myotonie typique, surtout aux muscles, peu marquée au tronc, aggravée par les soucis, le mauvais temps, etc..., améliorée par un verre de vin, le beau temps, la gaieté ; musculature gigantesque, force relativement amoindrie. Muscles élastiques, peut-être un peu plus durs qu'à l'état normal : intelligence bonne ; réflexes tendineux normaux ; réaction myotonique répondant exactement à la description de Erb pas de contractions rythmiques.

OBSERVATION XLII

Erb. (Deutschen archiv. für Klin. medicin, t. XIV, p. 529-554, 1889).

P. B., fils d'un aubergiste de Rheinhessen ; entre à la clinique le 2 juillet 1889. Son arbre généalogique est le suivant (les sujets atteints de la maladie sont marqués en lettres grasses).

1^{re} génération. — Le **bisaïeul** était peut-être atteint.



Antécédents personnels. — A toujours été un peu faible ; à 15 ans pleurésie gauche, en mai 1889 ; amélioration depuis. Intelligence peu développée. Les renseignements qu'il donne sur le début de sa maladie ne sont pas nets ; depuis cinq ans au plus, il aurait remarqué une faiblesse des 2 bras qui l'a empêché de se livrer sérieusement aux travaux de la campagne. Il n'est pas fait mention de raideurs musculaires. Pas de troubles de la sensibilité, ni des sphincters.

État présent. — Le malade a l'air stupide, le tissu adipeux et les muscles sont plutôt insuffisamment développés ; quelques muscles seulement (deltoïde, thénar, interosseux paraissent hypertrophiés). Myotonie indubitable étendue à tout le corps ; plus marquée aux membres supérieurs qu'aux membres inférieurs, très prononcée aux muscles masticateurs, mais n'atteignant pas les muscles de la face, des yeux ni de la langue. Force musculaire diminuée ; quelques contractions parcourent fréquemment les différents muscles ; pas de contractions fibrillaires ; la consistance des muscles est normale à l'état de repos, à l'état actif ils sont notable-

ment durs. Réaction myotonique typique, répondant absolument à la description qu'en a donnée Erb dans son premier mémoire. L'auteur n'a pu obtenir les contractions rythmiques ondulatoires que difficilement et après des essais répétés, tant à cause de la résistance considérable de la peau du sujet qu'à cause de sa grande sensibilité, qui ne permettait pas d'employer des courants intenses.

OBSERVATIONS XLIII et XLIV.

(*Erb*).

Les deux sœurs M..., l'une de 26, l'autre 34 ans ; petites cousines de P. B... Leur arbre généalogique est reproduit dans l'observation précédente. La plus jeune sœur paraît avoir remarqué son affection dès l'enfance. Esprit borné ; menstruation régulière très peu abondante. Myotonie typique étendue à tout le corps ; particulièrement intense aux mains et aux muscles masticateurs ; les muscles de la face sont peu atteints ; la langue est douteuse. Force musculaire insignifiante ; musculature bien développée dans son ensemble ; quelques muscles sont particulièrement hypertrophiés (interosseux, thénar, biceps). Réaction myotonique complète ; on ne peut pas obtenir de contractions rythmiques. La sœur aînée ne peut pas ou ne veut pas dire depuis combien de temps elle est malade ; développement exagéré des mâchoires ; intelligence très peu marquée ; refuse de se laisser examiner. Ressemble en tout à sa sœur, myotonie caractéristique, force insignifiante, réaction myotonique.

OBSERVATION XLV.

X..., 31 ans, juriste, examiné le 17 juillet 1889 ; famille noble nombreuse, fortement névropathique dans toutes ses branches. Son grand père maternel aurait peut-être eu la maladie de Thomsen. De ses trois frères, l'aîné a la maladie à un degré assez faible ; le deuxième l'a eue à peu près au même degré que le patient ; il s'est suicidé. Le troisième est neurasthénique ; sa sœur est également atteinte à un faible degré. Début dès l'enfance ; aggravation depuis quelques années, nervosisme très marqué ; les autres systèmes sains. Puissance amoindrie (onanisme de 18 à 22 ans). Myotonie plus marquée aux membres inférieurs, assez accentuée aux muscles masticateurs, à peine indiquée aux muscles de la face ; la langue et le larynx sont souvent très atteints. Influence marquée des émotions ; musculature bien développée, plutôt hypertrophiée, surtout à l'épaule et au bras ; force médiocre, pupilles intactes ; sensibilité normale ; oreilles en pointe, léger degré d'hypospadias. Réflexe patellaire intense, mais seulement à la première percussion, puis la contraction paraît s'affaiblir si l'on continue à percuter pour redevenir normale au bout de quelque temps. Réaction myotonique très nette ; contractions ondulatoires rythmiques avec de forts courants galvaniques dans le vaste interne droit ; manquent à l'avant-bras.

OBSERVATION LXVI.

Y..., juriste, examiné le 24 juillet 1889. Mère nerveuse, migraineuse ; pas de cas de maladie de Thomsen dans sa

famille ; a remarqué sa maladie dès l'enfance ; il a commencé à en souffrir sérieusement pendant son service militaire. Depuis ce temps, la maladie s'est beaucoup aggravée, mais le malade s'est exercé à la cacher par toutes sortes d'artifices ; l'ennui, la fatigue augmentent le spasme ; par contre, une grande émotion, la colère, l'alcool le diminuent. Le visage, les mâchoires, la langue sont atteints, la langue se raidit dans la prononciation de certaines consonnes. L'hypertrophie musculaire, la médiocrité de la force, les réactions mécaniques et électriques sont tout-à-fait typiques. On observe les contractions rythmiques avec les courants galvaniques forts ; les réflexes sont normaux.

OBSERVATION XLVII.

(*Seifert, Jahresbericht der Gesellschaft für Natur-und Heilkunde in Dresden*, 1889, p. 118).

Symptômes ordinaires de la maladie, contractions ondulatoires rythmiques très marquées sous l'influence des courants galvaniques intenses.

OBSERVATION XLVIII.

(*Martius et Hanseemann, Virchow's Archiv*, vol. 117, p. 587, sept. 1889).

Garçon de 21 ans. Nombreux cas de maladie de Thomsen dans la famille ; la myotonie est typique, mais ce qui est ici tout particulier, c'est qu'elle ne se montre que d'une façon intermittente et seulement sous l'influence du froid ; pres-

que continuelle en hiver, elle ne se montre en été qu'après des refroidissements, après un bain froid par exemple ; très marquée aux mains et aux avant-bras, l'affection est moins intense à la face et aux mâchoires ; elle ne se montre que rarement et d'une façon peu intense dans les autres muscles. La réaction myotonique ne s'observe que dans les périodes d'activité de la maladie. L'examen histologique pratiqué par Hansemann a permis de constater des altérations identiques à celles qui ont été décrites par Erb, mais pas de vacuoles.

OBSERVATION XLIX.

Renner : Zwei Fälle Thomsen'scher Krankheit ; Festschrift zur Feier des 50 jährigen Bestehen des Vereins pfälzischer Aerzte, redigirt von Dr Demuth ; p. 251, Frankenthal, 1889).

Ch..., 23 ans, écrivain. L'arrière grand-mère, le grand-père, la mère, un cousin, et probablement encore plusieurs parents éloignés ont souffert de la même maladie ; apparition dès la première enfance ; myotonie typique de tous les muscles, y compris ceux de la face, de la mâchoire et des yeux. L'influence du froid sur le spasme est extraordinairement marquée, ce qui rapproche beaucoup cette observation de la précédente. Fort développement musculaire avec force peu développée ; pupilles et réflexes normaux. Réaction myotonique complète, avec contractions ondulatoires.

OBSERVATION L.

(*Id.*)

J. H..., 17 ans, teneur de livres. Grand-père du côté maternel également myotonique ; début vers la cinquième année ; tableau typique de la maladie ; le froid n'a pas d'influence particulière ; musculature fortement développée ; force diminuée ; réflexes normaux ; réaction myotonique ; contractions ondulatoires.

OBSERVATION LI.

(*A. Kook and B. Sweeten.—British Med. J. 11 janvier 1890, p. 73*).

H. F. B., 19 ans, menuisier. Le père, une sœur et un cousin éloigné du côté du père souffrent de la même affection. Homme vigoureux, a des muscles bien développés surtout aux extrémités inférieures. L'affection a été remarquée par la mère dès la première enfance ; marche graduellement progressive, aggravation appréciable dans les 10 dernières années. Chez le père l'affection paraît s'être améliorée vers l'âge moyen de la vie. Tableau ordinaire de la maladie : participation des muscles du visage et de la parole ; influence marquée des émotions psychiques. Il n'est pas fait mention des réactions musculaires et nerveuses.

II. — Cas compliqués.

OBSERVATION LII.

Benedict, Electrotherapie, Wien 1868 page 157.

Thalheim présente un trouble des mouvements volontaires qui ressemble à celui de la maladie de Thomsen : les mouvements énergiques sont rendus difficiles par des spasmes musculaires ; amélioration par des mouvements forcés. Mais le reste de l'observation montre qu'il existe en outre une affection grave du cerveau. (Tremblement des extrémités supérieures et inférieures, contractures musculaires généralisées avec obstacle aux mouvements passifs, langue déviée à droite, muscles parésés des deux côtés, vertige allant jusqu'à la perte de connaissance, apparition après une « fièvre cérébrale »).

OBSERVATION LIII

Erb, Maladies de la moëlle, page 820

Adam Hœckel 21 ans, tonnelier, souffre depuis son enfance d'une raideur et d'une maladresse qui lui a attiré souvent les moqueries de ses camarades ; aussitôt qu'il veut exécuter un mouvement rapide il est pris d'une raideur des membres, particulièrement quand il se fait observer et lorsqu'il est exposé au froid ; les mouvements deviennent beaucoup plus faciles une fois qu'il est en train. Le reste de l'observation se rapporte évidemment à une sclérose en plaques qui a débuté au printemps de 1877

(ambliopie de l'œil gauche, puis faiblesse dans les jambes, marche incertaine, exagération des réflexes tendineux, troubles sensitifs, tremblement intentionnel des bras, parole lente et embarrassée, puis abolition du réflexe patellaire gauche, et augmentation du tremblement intentionnel à la fin de 1878, époque à laquelle le malade est perdu de vue).

OBSERVATION LIV

P. Marie; Contribut. à l'histoire de la maladie de Thomsen, Revue de médecine 1883 décembre.

Voyageur de commerce, 31 ans, une sœur souffre de la même affection ; le père a de fortes migraines ; Tableau assez typique de la myotomie mais seulement dans les jambes et de plus compliquée de crampes hémiplogiques du côté droit (avec raideur tétanique et contractions isolées du bras, de la jambe et du visage, sans perte de connaissance ; la raideur est à son maximum au matin ; les extrémités supérieures, la langue, les muscles du visage et des yeux sont intacts ; la musculature est développée modérément ; réflexe patellaire un peu exagéré surtout à droite ; état psychique bizarre, idée de suicide, vertiges. Réaction électrique normale (R. Vigoureux).

Il s'agit sans doute ici d'un cas de maladie de Thomsen compliqué d'épilepsie partielle, probablement symptomatique.

OBSERVATION LV.

Personnelle, prise dans le service de M. le docteur Raymond.

Ce malade a fait l'objet d'une leçon du professeur Charcot (Leçon du mardi 1887-1888 page 519 et s. q.)

B.....d, Amédée, âgé de 34 ans, miroitier. Entré le 27 juin 1888 salle Magendie n° 18 hôpital St-Antoine.

Antécédents héréditaires. — B.....d a connu ses grands parents qui n'ont rien présenté de particulier ; une grand' tante maternelle est morte aliénée ; sa mère âgée de 58 ans, était d'un caractère très irritable ; elle a eu de violentes douleurs névralgiques et depuis un an marche avec difficulté mais il ne paraît pas s'agir de la myotonie ; son frère à la gravelle ; il a eu cinq sœurs ; la quatrième est morte à huit jours, une autre est morte de la poitrine à quatorze ans ; les trois autres sont actuellement vivantes et bien portantes sauf une qui a de fréquentes attaques de nerfs. Il a plusieurs neveux ou nièces mais il ne donne aucun renseignement qui puisse faire supposer qu'aucun nombre de sa famille ait jamais été atteint de la même maladie.

Antécédents personnels. — B.....d a commencé à marcher très tard ; un malade de la salle qui l'a connu dans son enfance, dit qu'à l'âge de 3 ou 4 ans il avait les jambes écartées et arquées, qu'il marchait alors avec difficulté, en se dandinant fortement. A l'âge de 7 à 8 ans, il a fait une fièvre typhoïde peu grave. Pendant le siège de Paris, il était garde national ; à la suite de fatigues, de refroidissements, il a été atteint de dysenterie très grave. Son état de faiblesse était tel qu'il est resté 8 à 10 jours sans remuer ni bras, ni jambes ; néanmoins il finit par se remettre complètement.

En 1875, B.....d fait six mois de service dans les chasseurs à pied. Pendant cette période, il a remarqué qu'il lui était impossible de partir au pas gymnastique au commandement de « marche ! ». Il faisait à peine un pas, puis ses jambes refusaient de le servir et ce n'était qu'au bout d'un instant qu'il pouvait rejoindre ses camarades. Lorsqu'il était

resté longtemps immobile ou qu'il était fatigué, ces phénomènes étaient encore bien plus accentués ; de même, après une longue marche, ses jambes étaient raides et il avait de la peine à repartir. Il va sans dire que cette infirmité lui a attiré de nombreuses punitions ; néanmoins il a pu achever son temps de service (6 mois).

Dès son enfance, le malade n'a jamais pu descendre d'une voiture en marche ; lorsqu'il essaie, il perd la notion de ses jambes dès qu'elles touchent terre, puis il lui prend une sorte d'étourdissement et il tombe raide, sans pouvoir se retenir à l'aide de ses mains. Après sa chute, il reste pendants quelques instants sans pouvoir faire aucun mouvement.

Depuis la guerre, il a remarqué également que, lorsqu'il se querellait, il lui arrivait parfois de rester comme « paralysé » pendant quelques instants. En 1880, le malade allait souvent à âne ; il se rappelle que, s'il montait facilement, il lui était au contraire difficile de descendre ; néanmoins il a été placier pendant plusieurs années et il marchait du matin au soir sans ressentir de fatigues exagérées. Il a beaucoup voyagé à l'étranger ; il avoue de nombreux excès alcooliques, mais il nie la syphilis, dont il ne porte d'ailleurs aucune trace. Pendant 10 ans, il a été exposé à l'action du mercure comme miroitier, mais il n'a jamais présenté ni tremblement, ni salivation. Depuis 1877, il a été à l'abri de toute intoxication mercurielle.

Au mois d'octobre 1885, B.....d ressent des douleurs fulgurantes qui partent de la hanche pour s'étendre jusqu'à la cheville. Ces douleurs reviennent trois ou quatre fois par jour pendant environ 5 mois, puis disparaissent complètement ; en même temps, il éprouve une sensation de cons-

triction autour des reins. A la même époque, débute un affaiblissement considérable des bras et des jambes, qui va en s'accroissant progressivement et rend bientôt la marche très difficile. Il a surtout beaucoup de peine à se mettre en marche et cette difficulté est encore bien plus considérable lorsqu'il est resté longtemps immobile. La fatigue survient très vite. Il entre dans le service de M. le professeur Dieulafoy, au mois de décembre 1885 ; il marche appuyé sur une canne ; il présente des zones d'anesthésie aux bras et aux jambes. Son ouïe devient dure, son œil gauche s'affaiblit. Il a parfois des vertiges qui le forcent à s'asseoir et durent 15 ou 20 minutes.

Entre à St-Louis en 1886 (juin), traité par M. le professeur Fournier, comme tabétique syphilitique, plaques d'anesthésie, réflexes rotuliens absents. Sort en septembre 1886, considérablement amélioré et reprend son travail jusqu'au 18 mai 1887.

Depuis cette époque il parcourt différents hôpitaux, enfin entre le 13 juin 1888 dans le service de M. le Dr Raymond.

Etat actuel. — Lorsqu'on découvre le malade, on est tout d'abord frappé du volume considérable des membres inférieurs ; la cuisse mesure à sa partie moyenne, 55 centim. de circonférence et le mollet 40 c. L'aspect est le même que dans la paralysie pseudo-hypertrophique, mais les fesses ne sont pas énormes et il n'existe pas d'ensellure lombaire. Le pannicule graisseux n'est pas augmenté d'épaisseur, les muscles dessinent nettement leurs saillies ; leur consistance est normale ; cette hypertrophie n'est pas récente et au dire du malade, elle aurait toujours existé. Les bras ont eu un volume assez considérable, pourtant ils se sont atrophiés, paraît-il, depuis quelque temps ; les membres sont un peu flasques.

La *force musculaire* est diminuée partout. Au membre supérieur, la faiblesse est très considérable. On observe des phénomènes de contracture lorsque le malade a fait un effort ; si, par exemple, on l'invite à étendre fortement son avant-bras, il reste quelques instants sans pouvoir le fléchir ; s'il serre les doigts avec force, il a de la peine à les ouvrir et n'arrive à les assouplir qu'au bout d'un temps très appréciable. Lorsqu'il veut soulever un objet un peu lourd, il ne peut le faire qu'après plusieurs efforts infructueux. Il n'existe d'ailleurs pas d'ataxie ; si le malade, les yeux fermés, n'arrive pas, du premier coup, à mettre le doigt sur le point de son visage désigné, il rectifie aisément son erreur ; il prend facilement une épingle à plat, même les yeux fermés ; il dessine correctement.

Les *muscles du tronc* sont également très affaiblis : B.....d peut à peine relever la tête lorsqu'il est étendu sur le dos, mais il ne peut pas soulever les épaules du sol. Pour se relever, il est obligé de se retourner péniblement sur le ventre, puis de se mettre à genoux, les mains appuyées à terre. mais à ce moment, il lui est impossible d'aller plus loin si on ne l'aide pas.

Les *membres inférieurs* sont faibles, on plie sans peine sa jambe sur sa cuisse. Lorsqu'il marche, il est obligé d'élargir considérablement sa base de sustentation, il lance ses jambes en avant et en dehors comme un ataxique ; lorsqu'on lui fait fermer les yeux étant debout, il chancelle et tomberait si on ne le soutenait pas. Comme aux membres supérieurs, il se produit des spasmes au début des mouvements. Si on l'invite à étendre fortement la jambe sur la cuisse, il ne peut la fléchir ensuite qu'après une série d'efforts. C'est surtout lorsqu'il s'agit de monter un escalier que cette gêne

se manifeste : on voit alors le malade gravir une marche ou deux, puis s'arrêter un instant et faire des efforts pour redevenir maître de ses jambes ; enfin, il triomphe de la résistance et parvient à monter l'escalier.

Cette difficulté s'exagère après un long repos ou bien le soir, lorsque le malade est fatigué. Le spasme s'exagère également si le malade est ému : ainsi, lorsqu'il veut se garer d'une voiture, ses jambes se raidissent refusent de le servir et il tombe facilement. De même, lorsqu'on le pousse brusquement par derrière, il tombe comme une masse et reste un certain temps sans pouvoir faire aucun mouvement.

A la face, si l'on invite le malade à contracter violemment certains muscles, on voit la contraction durer plus longtemps que le malade ne le voudrait ; les commissures restent un peu écartées après le rire ; la mâchoire joue mal au début de la mastication, mais la déglutition n'est pas gênée.

La langue est aussi le siège de spasmes ; lorsque le malade commence à parler, il éprouve un certain embarras, il lui semble que sa langue s'épaissit et il n'en devient complètement maître qu'au bout d'un instant.

L'excitabilité mécanique des muscles est très augmentée ; si l'on percute un point du triceps crural, le faisceau touché se contracte et il se produit une dépression linéaire qui persiste pendant plusieurs secondes. Si l'excitation est plus forte, le muscle tout entier subit une contraction tétanique. Si l'on place le pied dans l'extension et dans l'adduction forcées, on observe des contractions fibrillaires dans les muscles des mollets.

A l'exploration au moyen du courant faradique ; l'excitabilité des nerfs est normale en quantité, mais elle détermine

une contraction lente et tétaniforme. Les muscles sont hyperexcitables : si les interruptions sont très rapides, il se produit immédiatement une contraction lente et persistante du muscle tout entier. Si au contraire les interruptions sont lentes, on observe d'abord 5 ou 6 contractions brusques, limitées aux faisceaux directement touchés et isochrones aux mouvements du trembleur, puis il se produit une contraction lente et persistante du muscle tout entier ; enfin si l'on prolonge l'excitation au bout d'un instant les secousses reparais- sent. Mais ce phénomène ne se reproduit que 5 ou 6 fois de suite : lorsque l'expérimentation se prolonge, on n'obtient plus la contraction tétanique.

Au *courant galvanique*, les muscles excités directement sont plus sensibles à la cathode qu'à l'anode, aux 2 pôles l'excitabilité est très exagérée. Quelle que soit l'intensité du courant, la contraction est toujours lente, tétanique et persistante et en même temps que le muscle entier se soulève, on voit se produire une dépression très marquée au point où était appliquée l'électrode. Tous les modes de la *sensibilité cutanée* sont intacts. Il n'existe plus de douleurs fulgurantes mais le malade se plaint d'éprouver des sensations constrictives dans les membres à certains moments. Fréquemment le malade ressent des maux de tête, qui prennent la forme hémicranienne mais ne s'accompagnent pas de vomissements. *Les reflexes* cutanés sont intacts, mais le réflexe patellaire est complètement aboli ; du côté des yeux on n'observe pas de rétrécissement du champ visuel, mais l'acuité de l'œil gauche a paraît-il beaucoup diminué depuis le début de la maladie. Les muscles des yeux paraissent atteints.

Les réflexes pupillaires sont normaux. B....d, qui était d'un *caractère* plutôt gai que triste, est devenu plus sombre

depuis le début de sa maladie ; il s'ennuie beaucoup et s'irrite facilement. Il s'aperçoit que sa *mémoire* baisse un peu. Sa *santé générale* n'a pas souffert, sauf un peu de dyspepsie et par moment une certaine exagération de l'appétit. Le pouls ne présente rien à noter.

Il s'agit dans ce cas, ainsi que l'a montré le professeur Charcot, d'une ataxie locomotrice qui est venue se surajouter à une maladie de Thomsen typique.

CONCLUSIONS

1° La maladie de Thomsen est caractérisée par des troubles de la motilité, consistant essentiellement dans la production de spasmes au début des mouvements volontaires avec hypertrophie et faiblesse des muscles et par une réaction des muscles toute spéciale, décrite par Erb et nommée par lui « réaction myotonique. »

2° La seule lésion anatomique connue est une hypertrophie de la fibre musculaire, avec altération de la striation et multiplication des noyaux ; le tissu interstitiel est également hyperplasié, mais il ne paraît pas s'agir d'un processus en voie de prolifération active.

3° La lésion musculaire est la cause de la forme particulière de la contraction.

4° La maladie est une myopathie qui se rapproche beaucoup de la paralysie pseudo-hypertrophique, sans se confondre ni se combiner avec elle. Il est actuellement impossible de décider s'il s'agit d'une myopathie primitive ou secondaire.

VU,
Le Président de la thèse,
BENJAMIN BALL.

VU,
Le Doyen,
P. BROUARDEL.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER,
Le vice recteur de l'Académie de Paris,
GRÉARD.

BIBLIOGRAPHIE

- Ch. Bell.** The Nervous System of the Human Body, 3 édit., 1836, page 436.
- Thomsen** (J.). Towische Krämpfe in willkürlich beweglichen Muskeln in Folge von ererbter psychischer Disposition (in Arch. für Psychiatrie, etc., 1876, VI, p. 702).
- Secligmüller** (A.). Tonische Krämpfe in willkürlich bewegl. Muskeln (Muskel hypertrophie ?) in Deutsche med. Wochenschrift, 1876, nos 33, 34.
- Secligmüller.** — Spastische spin. Paralyse mit intermittirenden tonischen Contractionen, willkürlich bewegl. Muskeln. In Jahrb. f. Kinder heilkunde. Neue Folge, XIII, 1878, p. 25).
- Erb** (W.). Tonische Krämpfe in willkürlich beweglichen Muskeln. In Handbuch der Krankh. d. Rückenmarks, 2. Aufl. p. 817, 1878.
- Strümpell** (A.). Tonische Krämpfe in willkürlich beweglich. Musk. (Myot. congenita). In Berlin. klin. Wochenschrift, 1881, n° 9.
- Petrone.** Un caso di rigidità muscolare con lieve ipertrofia dei muscoli (Nuova sintoma patologico del sistema nervoso). In Rivista speriment. di Freniatria, 1881, fasc. 3.
- Vizioli.** Contribuzione allo studio di nevropatie rare. In Giornale di Neuropatologia, juillet, août, septembre et octobre 1882.
- Ballet** (G.) et **Marie** (P.). Spasme muscul. au début des mouvements volontaires. In Archives de Neurologie, 1883, n° 13.
- Engel.** A Case of Thomsen's Disease, a Forme of paresis of motion accompanied by muscular hypertrophy. In Philadelphia Medical Times, 1883, 8 sept.
- Grefier.** Revue critique. In France Médicale, 19 avril 1883.

- Schowfeld.** Ein Fall von Thomsen'scher Krankheit. In Berliner klin. Wochenschrift, 1883, n° 27.
- Thomsen's Disease** in Practitioner, 1883-1884.
- Weichmann** (W.). Ueber Myotonia intermittens congenita. Inaug. Dissert. Breslau, 1883.
- Westphal.** Demonstration zweier Fälle von Thomsen'scher Krankheit. In Berliner klin. Wochenschrift, 1883, n° 41.
- Deny** (G.). Maladie de Thomsen. Semaine Médicale. Paris, 1884, 2. s. IV, 517.
- Eulenburg** (A.). Ein Fall von Hypertonia musculorum pseudo-hypertrophica. In Mendels Neurol. Centralbl. n° 17, 1884.
- Pétrone.** Lo Sperimentale, 1884. Juillet.
- Pontoppidan** (Knud). Fem Tilfælde af den Thomsen'ske Sygdom (Hosp. Tidende, 1884, 3 R., II, 44).
- Vigouroux.** Maladie de Thomsen et Paralysie pseudo-hypertroph. Arch. de Neurologie, Paris, 1884, viii, 273-277.
- Ringer** (Sydney) et **Sainsbury** (Harrington). On the Nervous or Muscular Origin of certain Spastic, Conditions of the voluntary Muscles. In the Lancet, 1884, II, 767, 815, 860.
- Deligny** (L.). Observation d'un cas de maladie de Thomsen. Union médicale. Par. 1885, XXXIX, 50-52.
- Bernhardt** (M.). Beitrag zur Pathologie, der sogenannten « Thomsen'schen Krankheit ». Centralblatt. f. Nervenhe. Leipz. 1885, viii, 122-126.
- Thomsen.** Zur Thomsen'schen Krankheit. Centralbl. f. Nervenhe. Leipz. 1885, viii, 193-196.
- Pitres** (A.) et **Dallidet** (L.). Une observation de maladie de Thomsen. Arch. de Neurol. Par., 1885, X, 201-212.
- Eulenburg** (A.). und **Melchert.** Thomsen'sche Krankheit bei vier Geschwistern. Berl. klin. Wochenschr. 1885, xxii, 605-608.
- Pétrone.** La maladie de Thomsen (traduit du journal « le Sperimentale », July, 1884). J. de médecine de Bordeaux, 1885-6, xv, 158.
- Erb.** Demonstration von Präparaten von Dystrophia muscularis und von Thomsen'scher Krankheit Tagebl. d. Versamml. deutsch. Naturf. u. Aerzte. Strassb. 1885, lviii, 508.

- Erb** (W.). Die Thomsen'sche Krankheit (Myotonia congenita), Studien. Leipz., 1886, F. C. W., Vogel, 8° 44 M.
- Hamilton** (A.-M.-L.). A consideration of the Thomsen symptom-complex, with reference to a new form of paralysis agitans. Med. Rec. N. Y., 1886, XXIX, 85-88.
- Fischer** (G.). Ein Fall von Thomsen'scher Krankheit. Neurol. Centralbl., Leipz., 1886, v. 73-78.
- Hammond** (W.-A.). Thomsen's disease. Gaillard's M. J. N. Y., 1886, xli, 614-617.
- Hughes** (C.-H.). Thomsen's disease as an intercurrent symptom with anterolateral sclerosis : a brief case record. N. York. M. J. 1886, XIV, 68.
- Neuronov** (V.-N.). Trois cas de maladie de Thomsen (Supplément médical aux annales maritimes). St-Petersb., 1886, 480-487.
- Delmas** (P.). Maladie de Thomsen. J. de méd. de Bordeaux, 1886-7, XVI, 97-100.
- Delmas** (P.). Dysmyotonie congénitale. J. de méd. de Bordeaux, 1886-87. XVI, 217-220.
- Danillo** (S.). Etude sur la rigidité musculaire (Mal. de Thomsen). Annales de la psychiatrie et de la Neuropath. cliniques et légales. St-Petersbourg, 1886, IV, pt. i, 62-82.
- Jacoby** (G.-W.). Thomsen's disease. J. Nerv. et Menta. disease. N. Y., 1887, XIV, 129-151.
- Jacoby** (G.-W.). Thomsen's disease N. Y. 1887. W. Wood and Co. 23 p. 8° (Repr. from J. Nerv. ann Ment. Dis.).
- Buzzard** (T.). Two cases of Th. disease, Lancet. London, 1887 i, 972-974.
- Marie** (P.). Mal. de Th. Tableau général de la maladie (Dict. encyclop. d. sc. méd.). Paris, 1887, 3. s. XVII, 340-361.
- Mibeleisen**. Zur Casuistik der Myotonia congenita oder Thomsen'schen Krankheit. München med. Wohnschr. 1887, XXXIV, 433.
- Banham** (F.). Case of Thomsen's disease. Brain. Lond. 1887-8, X, 229-232.
- Delmas**. Dysmyotonie, Mém. et bull. Soc. de méd. et chir. de Bordeaux (1886-7), 427-438.

- Erb W.**). Den Thomsen'sche Sygdom (myotonia congen.) (trad. de W. Erb, Die Thoms., Krankheit),
- Maladie de Thomsen.** Discussion. Mém. et Bull. Soc. de méd et chir. de Bordeaux (1886, 1887), 536-552.
- Bernhardt (M.)**. Zur Pathologie der Thomsenschen Krankheit Centralblatt. f. Nervenhe. Leipz. 1887, X, 673-681.
- Dana (C.-L.)**. An atypical case of Thomsen's disease (myot. cong.). Med. Rec. N. Y., 1888, xxxiii, 433-435.
- Dana (C.-L.)**. Thomsen's disease. J. Nerv. and Ment. Dis. N. Y., 1888, XV, 259-262.
- Von Frankl-Hochwart (L.)**. Ueber Intentionskrämpfe Ztschr. f. klin. Med. Berl. 1888. XIV, 424-443.
- Charcot**. Leçons du mardi, 1887-1888, page 519 et s. q.
- Onimus**. Dict. encyclopédique des Sc. Méd. Art. Contraction. — Wising (Om Thomsen's Sjudom Hygiea Jannar und Febrnar, 1889.
- Erb**. Deutschen archiv. für Klin. Medicin t. XIV, p. 529-554, 1889.
- Seifert**. Jahresbericht der Gesellschaft für Natur und Heilkunde in Dresden, 1889, p. 118.
- Martius et Hansemann**. Virchow's Archiv., vol. 117, p. 587, sept. 1889.
- Renner**. Swei Fälle Thomsen'scher Krankheit; Festschrift zur Feier des 50 jährigen Bestehen des Vereins Päbztischer Aertze, redigirt von Dr Demuth, p. 521, Frankenthal, 1889
- A. Coak and B. Sweten**. British Med. J. 11 janvier 1889, p. 73.

EXPLICATION DES PLANCHES

Figure 1. — Coupe transversale d'un muscle sain (biceps brachial d'un homme de 16 ans ; coloration au carmin d'alun).

Figure 2. — Coupe transversale du biceps brachial de J. Muller (observation IV d'Erb).

Figure 3. — Coupe transversale d'un faisceau primitif avec vacuole (biceps de Martin, observation III d'Erb).

Figure 4. — Fibre musculaire normale du biceps d'un jeune homme de 16 ans.

Figure 5. — Faisceau primitif du biceps (observation IV d'Erb).

Figure 6. — Faisceau primitif avec vacuole (observation IV).
Grossissement : environ 300 fois pour toutes les coupes.

Figure 7. — Tracé de 20 contractions volontaires de la main se suivant aussi rapidement que possible (Pitres et Dallidet).

Figure 8. — Tracés myographiques: A, muscle sain ; B, muscle atteint de maladie de Thomsen (d'après Charcot).

Figure 9. — Tracé myographique d'une contraction produite par l'application du courant faradique sur un muscle reposé (Pitres et Dallidet, Arch. de Neurol., sept. 1885).

Fig 2

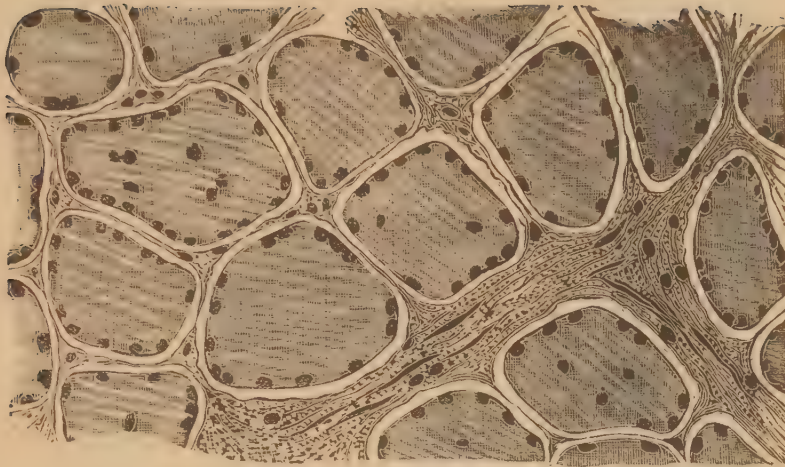


Fig 1

